

NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT

Claude M. J. Braun

Claude M. J. Braun

# NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT



**Claude M. J. BRAUN PhD**

Professeur titulaire au Département de Psychologie de  
l'Université du Québec à Montréal

# NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT

Médecine-Sciences

Flammarion

4 rue Casimir Delavigne  
75006 Paris



CHEZ LE MÊME ÉDITEUR

**Pédiatrie en maternité**, par C. Francoual, J. Bouillé et C. Huraux-Rendu

**La pédiatrie sociale de A à Z**, par J. Jos

**Neurologie pédiatrique**, par G. Ponsot, M. Arthuis, N. Pinsard, O. Dulac et J. Mancini

**Cas cliniques en neurologie**, par O. Lyon-Caen

**Épilepsie**, par W.H. Théodore et R.J. Porter

**Le livre de l'interne psychiatrie**, par J.P. Olié, T. Gallarda et E. Duaux

**Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent**, par P. Ferrari et C. Epelbaum

**La personnalité**, par S.C. Cloninger, *traduction* A. Tibi

**Psychologie**, par D.G. Myers

**Introduction à la psychiatrie infantile**, par C. Koupernik et F.H. Stone

**L'enfant handicapé et l'école**, par J.P. Deschamps, M. Manciaux, R. Salbreux, J. Vetter et E. Zucman

**Psychanalyse et psychothérapies**, par A. Widlöcher et A. Braconnier

**Age, dépression et antidépresseurs**, Actes du Congrès FUAG

**Psychiatrie années 2000**, dirigé par V. Kovess

**Les schizophrénies**, par J.C. Scotto et T. Bougerol

**Les maladies dépressives**, par J.P. Olié, M.F. Poirier et H. Loo

La figure sur la page couverture est une fractale de l'ensemble Mandelbrot qui a été générée par Twyla Bevard avec le logiciel Winfract. Cette célèbre fractale est parmi celles qui évoquent le mieux la beauté naturelle du neurone. Nous remercions son auteur de nous avoir autorisé à reproduire cette image ici. On peut retrouver d'autres de ses élégantes fractales sur son site [www.athrenis.com](http://www.athrenis.com).

**Translation :** The figure on the book cover is a fractal of the Mandelbrot ensemble generated by Twyla Bevard with the Winfract software. This famous fractal evokes the natural beauty of a neuron. We thank the author for her gracious authorization to reproduce her figure here. Other elegant fractals by the same author can be found at [www.athrenis.com](http://www.athrenis.com).

Les illustrations de cet ouvrage ont été réalisées avec le soutien du Service d'aide à l'édition de l'Université du Québec à Montréal.

Pour recevoir le catalogue Flammarion Médecine-Sciences, il suffit d'envoyer vos nom et adresse à :

**Flammarion Médecine-Sciences,**  
4 rue Casimir Delavigne,  
75 006 Paris

Vous pouvez également consulter le site Internet [www.medecine-flammarion.com](http://www.medecine-flammarion.com)

ISBN : 2-257-15092-9  
© 2000 by Flammarion

Printed in France



# SOMMAIRE

<b>Préface</b> .....	XI
<b>Avant-propos</b> .....	XIII
<b>Chapitre 1. Développement prénatal normal du système nerveux humain</b> .....	1
Hérédité .....	1
Environnement .....	2
Épigenèse .....	2
Notion de période critique .....	4
Théorie de la validation fonctionnelle .....	4
Notion de canalisation .....	5
Développement des tissus cérébraux avant la naissance .....	5
Ontogenèse des neurones .....	6
Ontogenèse des glies .....	6
Mortalité cellulaire et subcellulaire .....	7
Différenciation des cellules cérébrales .....	9
Modulations de l'organisation cérébrale par les hormones stéroïdes .....	10
Neuropharmacologie du développement prénatal du cerveau .....	11
Phylogenèse des volumes cérébraux .....	11
Ontogenèse des volumes cérébraux .....	14
Réflexes de l'embryon et du fœtus .....	19
<b>Chapitre 2. Pathologies du développement prénatal du système nerveux humain</b> .....	23
Dépistage prénatal d'anomalies du système nerveux central .....	23
Effets neuropsychologiques des facteurs de stress biologiques pendant la grossesse .....	24
Effets neuropsychologiques du stress maternel psychosocial pendant la grossesse .....	25
Complications de la grossesse .....	25
Prématurité et déficit pondéral du nourrisson .....	26
Dommages cérébraux acquis avant la naissance .....	28
Processus pathologiques dans le développement utérin .....	29
<b>Chapitre 3. Développement normal des rapports cerveau/comportement chez le nourrisson</b> .....	35
Interaction entre génotype, phénotype et environnement externe .....	35
Effets neuropsychologiques de l'allaitement au sein, et des formules de lait artificiel .....	35
Expérience visuelle et développement de la projection visuelle .....	36
Effets des environnements enrichis sur la croissance cérébrale .....	37
Cas particulier de l'épigenèse dans le développement postnatal .....	37
Développement du corps et des organes qui le composent .....	39
Développement postnatal de la boîte crânienne .....	39
Développement postnatal du cerveau humain .....	40
Développement postnatal des traits électroencéphalographiques .....	41
Développement postnatal des réflexes .....	41
Développement de l'intégration sensorimotrice .....	43
Développement de la dominance manuelle .....	44
Détermination biologique des différences individuelles dans le tempérament .....	46
Développement des fonctions affectives .....	47
Développement des fonctions interpersonnelles et sociales .....	47
Développement des fonctions attentionnelles .....	49
Développement de la mémoire .....	51
Développement cognitif .....	52
De l'équipotentialité à la spécialisation .....	53
Liens entre poussées de croissance biologiques et comportementales .....	53



Théorie de la néoténie .....	54
Vers un modèle neuropsychologique général du développement du nourrisson .....	54
<b>Chapitre 4. Pathologies du développement du système nerveux du nourrisson .....</b>	<b>69</b>
Insuffisances alimentaires du nourrisson .....	69
Troubles alimentaires du nourrisson : maladie cœliaque, hypotrophie des choanes, pica, mérycisme et désordre du système nerveux central .....	70
Médicaments obstétricaux et désordres iatrogènes du nourrisson .....	71
Toxines repérées dans le lait maternel .....	71
Complications obstétricales et santé cérébrale du nourrisson .....	73
Mort subite du nourrisson .....	73
Abuse-t-on de l'appellation « retard du développement » ? .....	74
Mécanismes de récupération cérébrale suite à une atteinte .....	75
<b>Chapitre 5. Neuropsychologie du développement cérébral et affectif interpersonnel de l'enfant normal .....</b>	<b>77</b>
Développement du cerveau pendant l'enfance .....	78
Écueil d'une approche « naïve » de la neuropsychologie du développement .....	79
Développement des organes corporels .....	79
Développement du sommeil .....	79
Développement de l'humeur .....	80
Développement de l'émotion .....	82
Développement des fonctions interpersonnelles et sociales .....	84
Développement de la personnalité .....	85
Développement du sens moral .....	90
<b>Chapitre 6. Neuropsychologie du développement cognitif normal de l'enfant .....</b>	<b>97</b>
Problèmes des mesures des aptitudes cognitives pour la neuropsychologie du développement .....	97
Au-delà du fonctionnalisme .....	98
Existe-t-il une biologie du génie ? .....	99
Développement des systèmes attentionnels .....	100
Développement des fonctions perceptives .....	100
Développement des praxies .....	102
Développement de la mémoire .....	104
Développement du langage .....	104
Développement des fonctions exécutives .....	114
Neuropsychologie et pédagogie .....	116
Bifurcations dans le développement du comportement .....	116
<b>Chapitre 7. Développement de l'asymétrie cérébrale et fonctionnelle .....</b>	<b>121</b>
Causes de la dominance manuelle .....	121
Y a-t-il des avantages à être gaucher ou droitier ? .....	125
Corrélatés cérébraux de la dominance manuelle .....	127
Asymétrie hémisphérique chez l'animal. ....	129
Développement de la spécialisation cognitive des hémisphères chez l'humain. ....	129
Effets de lésions précoces chez l'humain .....	131
Profil neuropsychologiques et spécialisation hémisphérique chez l'enfant .....	133
Évaluation électrophysiologique des spécialisations hémisphériques précoces .....	133
Évaluation comportementale des spécialisations hémisphériques précoces .....	135
Corps calleux et spécialisation hémisphérique .....	136
Nature du lien entre asymétrie anatomique des hémisphères et spécialisation hémisphérique .....	136
Modèles d'asymétrie des gradients de développement des hémisphères du cerveau .....	137
Spécialisation hémisphérique et système immunitaire .....	138
<b>Chapitre 8. Développement du système nerveux en fonction du sexe .....</b>	<b>143</b>
Différences de développement selon le sexe .....	143
Différences neurobiologiques entre les sexes .....	147



Différences neuropsychologiques entre les sexes .....	149
Développement, neuropathologie psychiatrique et sexe .....	150
Neurologie et immunologie en fonction du sexe .....	159
Neurobiologie du développement de l'identité et de l'orientation sexuelle .....	160
Neuropsychologie des syndromes stéroïdiens .....	163
Neuropsychologie des syndromes X-liés .....	164
Phénomène de l'empreinte sexuelle .....	166
<b>Chapitre 9. Hérité et développement du comportement normal et pathologique .....</b>	<b>177</b>
Notions élémentaires d'hérité .....	177
Calcul de l'héritabilité et son utilisation dans l'étude du comportement humain .....	179
Génétique pathologique et neuropsychologie du développement .....	184
Désordres héréditaires du métabolisme .....	187
Génétique de quelques désordres neurologiques de l'enfant .....	189
Analyses génétiques de quelques troubles du comportement supposés être polygéniques .....	191
<b>Chapitre 10. Les syndromes chromosomiques .....</b>	<b>201</b>
Nomenclature caryotypique .....	201
Caryotype anormal .....	201
Étiologies des aberrations chromosomiques .....	203
Identification phénotypique des aberrations chromosomiques .....	204
Neurologie et neuropsychologie des aberrations chromosomiques .....	205
Délétions .....	205
Trisomies .....	206
Monosomie .....	206
Neuropsychologie des syndromes gonosomiques .....	207
<b>Chapitre 11. Syndromes comportementaux de l'enfant en âge préscolaire .....</b>	<b>213</b>
Syndrome d'alcoolisme fœtal .....	213
Autisme .....	215
Trouble désintégratif de l'enfance (syndrome de Heller) .....	218
Schizophrénie de l'enfant .....	218
Syndrome de Rett .....	220
Syndrome d'Asperger .....	221
Comportements automutilatoires .....	222
Traumatisme crânien chez l'enfant .....	223
Bruxisme .....	224
Dynamiques inter-hémisphériques dans les troubles neuropsychologiques de l'enfant .....	225
<b>Chapitre 12. Syndromes comportementaux de l'enfant en âge scolaire .....</b>	<b>231</b>
Désordres internalisants .....	231
Désordres externalisants .....	234
Syndrome du trouble d'apprentissage non verbal .....	238
Facteurs neurogènes dans l'agressivité extrême chez l'enfant .....	239
Obésités de l'enfance de cause biologique .....	240
Syndromes découlant du stress .....	241
<b>Chapitre 13. Développement et pathologies du langage .....</b>	<b>247</b>
Désordres du langage secondaires à une atteinte diffuse au système nerveux central .....	247
Aphasie congénitale (audimutité) .....	248
Mutisme électif .....	248
Syndrome Landau-Kleffner .....	249
Dyslexie congénitale .....	249
Hyperlexie .....	255
Dyscalculie congénitale .....	255
Problème particulier du bilinguisme chez l'enfant .....	255



<b>Chapitre 14. Problèmes neuropsychologiques de la puberté et de l'adolescence</b> .....	259
Dépression et suicide chez les adolescents .....	260
Désordres neuropsychéo-endocriniens .....	260
Maladies neuro-auto-immunes .....	260
Désordres du comportement des adolescents .....	262
Syndromes neurologiques de l'adolescence .....	263
Neuropsychologie du cycle menstruel .....	264
Existe-t-il une neuropsychologie de la puberté précoce ou tardive ? .....	266
Existerait-il une neuropsychologie de la ménopause ? .....	266
Une neuropsychologie de la grossesse et de l'accouchement est-elle possible ? .....	267
Psychotropes .....	267
<b>Chapitre 15. Pronostic à long terme en neuropsychologie pédiatrique</b> .....	273
Lésions focales uniques dans le contexte du développement .....	274
Déconnexion calleuse chez l'enfant .....	281
Syndrome de Gerstmann chez l'enfant .....	282
Lésions frontales focales acquises chez le jeune enfant .....	282
Lésions précoces de la pointe temporale gauche .....	284
Lésions précoces des hippocampes .....	285
Lésions multifocales .....	285
Atteintes cérébrales diffuses .....	286
Maladies évolutives : un principe anti-Kennard ? .....	286
Vitesses d'évolution des maladies neurodégénératives héréditaires .....	287
Traumatisme crânien .....	287
Stratégies nouvelles pour la prédiction précoce et à long terme de déficits neuropsychologiques ....	288
<b>Chapitre 16. Évaluation neuropsychologique de l'enfant en âge préscolaire</b> .....	295
Anamnèse clinique .....	295
Évaluation neuropsychologique des fonctions cognitives .....	295
Évaluation clinique de la psychopathologie de l'enfant en âge préscolaire .....	297
Échelles de dépistage général .....	297
Évaluation du tempérament .....	298
Existe-t-il une méthode d'évaluation proprement neuropsychologique de l'enfant en âge préscolaire ? ...	299
Tests de préparation pour l'école .....	300
Problème de la sélection des tests pour l'évaluation d'enfants gravement handicapés mentalement. .	300
Évaluation de l'enfant en âge préscolaire avec un handicap périphérique .....	301
<b>Chapitre 17. Évaluation neuropsychologique de l'enfant en âge scolaire</b> .....	303
Pièges de l'approche localisatrice en évaluation neuropsychologique de l'enfant .....	303
Principes et tendances de l'évaluation neuropsychologique .....	303
Existe-t-il une approche développementale en évaluation neuropsychologique ? .....	305
Quelques généralités sur l'évaluation neuropsychologique de l'enfant .....	307
Entrée en matière : préparation pré-entrevue, anamnèse et grilles de dépistage .....	307
Évaluation des comportements adaptatifs .....	308
Personnalité et psychopathologie .....	308
Évaluation des fonctions cognitives de l'enfant en âge scolaire .....	310
Dépistage des déficits et handicaps majeurs .....	317
Problèmes de mauvaise foi en évaluation neuropsychologique .....	317
Batteries de tests neuropsychologiques pour enfants en âge scolaire .....	318
Tests informatisés et/ou systèmes informatisés de scorage et d'interprétation .....	319
Tests cognitifs et neuropsychologiques pour adolescents .....	320
<b>Chapitre 18. Effets des handicaps visuels sur les développements cognitif et cérébral</b> .....	327
Causes de la cécité .....	327
Spécialisation hémisphérique chez les aveugles .....	327

Vision subliminale (« <i>blindsight</i> ») chez les aveugles	328
Problèmes spéciaux dans l'évaluation des aveugles	328
Intervention auprès des aveugles	331
<b>Chapitre 19. Effets des handicaps auditifs sur les développements cognitif et cérébral</b>	335
Surdité	335
Neuropsychologie, audiologie et audition	336
Problèmes perceptifs et cognitifs liés à l'audition	336
Spécialisation hémisphérique chez les sourds	337
Problèmes spéciaux dans l'évaluation de la surdité	339
<b>Chapitre 20. Effets des handicaps moteurs sur les développements cognitif et cérébral</b>	343
Troubles de l'équilibre chez l'enfant	344
Troubles du tonus	344
Désordres du mouvement	344
Tremblements	348
Hypokinésie	348
Paralysie cérébrale (infirmitté motrice cérébrale)	349
Troubles développementaux de la motricité de la parole	349
Dysarthrie	350
Dysphonie	350
Dysrythmies de la parole	351
Désordres des fonctions exécutives chez l'enfant	352
Problèmes particuliers dans l'évaluation neuropsychologique des enfants avec troubles moteurs	353
Intervention auprès des patients avec infirmité motrice	354
<b>Chapitre 21. Examen neurologique en pédiatrie</b>	359
Examen de la tête	359
Anamnèse pédiatrique médicale	360
Échelle Apgar de pathologie néonatale	360
Stigmates légers servant de signes potentiels d'anomalies du système nerveux central	361
Signes de Dubowitz	361
Examen des réflexes	363
Examen des nerfs crâniens	364
Signes subneurologiques (ou neurologiques fins)	364
Examen du fond de l'œil	366
Analyse comparative des grilles d'évaluation neuropédiatrique du nourrisson	367
Tests de laboratoire en neurologie	367
Aspects développementaux de l'électroencéphalographie clinique	368
<b>Chapitre 22. Neurologie des syndromes « légers » de l'enfant</b>	369
Épilepsie	369
Troubles du comportement et de l'affectivité associés à l'épilepsie chez l'enfant	371
Pseudo-épilepsies	371
Troubles du sommeil chez l'enfant	373
Déficiences mentales	374
Infections du système nerveux central	375
Syndromes neurocutanés	376
Céphalées	377
Vertiges	378
Hydrocéphalie	378
Hypothyroïdie congénitale	380
<b>Chapitre 23. Neurologie des syndromes « lourds » de l'enfant</b>	383
Malformations majeures de l'encéphale	383
Effets des crâniosynostoses sur le système nerveux central	383



Déficiences mentales et dysmorphismes crâniocérébraux et extracérébraux .....	384
Dysmorphoses de la ligne médiane .....	387
Dysgénésies histologiques du cerveau .....	388
Aberrations chromosomiques, dysmorphismes et déficience intellectuelle .....	390
La très petite taille et le déficit cognitif en neurologie pédiatrique .....	390
Maladies métaboliques .....	391
Néoplasmes cérébraux de l'enfant .....	391
Maladies neuro-immunes de l'enfant .....	392
<b>Chapitre 24. Intervention auprès de l'enfant cérébrodysfonctionnel .....</b>	<b>395</b>
Rapport neuropsychologique et rencontre avec les parents comme instruments d'intervention clinique ...	395
Thérapeutique pharmaceutique des enfants avec dysfonctions cérébrales : avantages et désavantages ...	401
Effets iatrogènes des médicaments .....	402
Réadaptation neuropsychologique .....	403
Notre point de vue particulier sur l'intervention auprès d'enfants ayant des difficultés majeures à acquérir le code graphophonémique (dyslexie congénitale primaire) .....	405
Intervention auprès des déficients mentaux .....	406
Rétroaction biologique .....	406
<b>Chapitre 25. Rapports neuropsychologiques de cas exemplaires dans une pratique hospitalière ..</b>	<b>409</b>
Maladie de Gilles de la Tourette (cas S1) .....	410
Épilepsie petit mal (cas S2) .....	412
Maladie Sturge-Weber (cas S3) .....	416
Maladie Moya-Moya (cas S4) .....	418
Dyslexie développementale (cas S5) .....	420
Dysphasie développementale (audimutité) (cas S6) .....	423
Syndrome d'hyperactivité avec déficit attentionnel (cas S7) .....	425
Syndrome d'Asperger (autisme de haut niveau) (cas S8) .....	428
<b>Chapitre 26. Bilans neuropsychologiques de cas en pédiatrie .....</b>	<b>431</b>
Tentative de suicide d'un adolescent (cas S9) .....	431
Médulloblastome (cas S10) .....	433
Hamartome hypothalamique (cas S11) .....	434
Épilepsie partielle-complexe (cas S12) .....	437
Lésion hémisphérique gauche périnatale -avec compensation paradoxale (cas S13) .....	439
Traumatisme crâniocérébral (cas S14) .....	441
Hyperlexie (cas S15) .....	443
Lupus érythémateux (cas S16) .....	445
Syndrome de Turner (cas S17) .....	447
Syndrome frontal avec pseudo-akathisie (cas S18) .....	448
Neurofibromatose (cas S19) .....	451
Hypothyroïdie congénitale (cas S20) .....	453
Astrocytome cérébelleux (cas S21) .....	454
<b>Annexe 1. Questionnaire pour parents : anamnèse pour la neuropsychologie pédiatrique .....</b>	<b>459</b>
<b>Annexe 2. Index alphabétique (anglais - français), par test, de normes pédiatriques secondaires pour les épreuves neuropsychologiques .....</b>	<b>467</b>
<b>Annexe 3. Références pour normes secondaires pour tests neuropsychologiques publiées entre 1983 et 2000 : une bibliographie .....</b>	<b>469</b>
<b>Annexe 4. Liste des distributeurs d'instruments et de tests psychologiques .....</b>	<b>473</b>
<b>Annexe 5. Liste des distributeurs de logiciels psychologiques .....</b>	<b>477</b>
<b>Glossaire. ....</b>	<b>479</b>
<b>Index. ....</b>	<b>487</b>

# PRÉFACE

La neuropsychologie, discipline moderne s'il en est, est née de la fusion au cours de la deuxième moitié du <sup>xx</sup>e siècle entre la neurologie et la psychologie, fusion naturelle, diront certains, mais parfois douloureuse pour d'autres. Rendre compatibles les réalités de l'anatomie et de la fonction du cerveau avec les théories, largement hypothétiques et on ne peut moins matérielles, du fonctionnement de la pensée, a constitué, dès les premiers moments de la discipline, un tour de force auquel cliniciens et chercheurs se sont livrés avec plus ou moins de bonheur. Il a bien fallu un demi-siècle pour que chacune des deux parties finisse par trouver un terrain d'entente, une plate-forme commune sur laquelle on puisse discuter, proposer, expérimenter, diagnostiquer, et finalement soigner, à la fois le cerveau et l'esprit. À présent que la fusion de ces deux moitiés est réalisée, la neuropsychologie, ainsi devenue mature, peut se permettre d'ajouter une nouvelle dimension à son domaine d'étude, la dimension temporelle. En d'autres termes, et ce sera sans doute le nouvel enjeu de la discipline pour le siècle à venir, la neuropsychologie va à présent chercher à concevoir les liens entre cerveau et esprit non plus comme un objet statique d'observations et d'hypothèses, mais comme le fruit d'une interaction dynamique, résultat d'une évolution et en perpétuel devenir.

Telle est la neuropsychologie du développement.

L'ouvrage de CMJ Braun apparaît ainsi comme la matérialisation, en ce début de siècle, de ce nécessaire élan et de l'apparition de cette nouvelle dimension, et à ce titre, il nous arrive réellement à point nommé. Mais au delà de son incontestable actualité, l'ouvrage réalise un véritable tour de force. À sa lecture, on ne peut qu'être frappé par l'étonnante et fructueuse conjonction entre la précision et la richesse de l'information apportée, révélatrice de la quantité impressionnante de connaissances qu'a accumulées son auteur au cours de la première partie de sa carrière, et l'expérience clinique sans laquelle toute cette connaissance ne serait que théorie sans âme. CMJ Braun est en effet l'homme idéal pour la tâche ô combien périlleuse que constitue un tel traité. Docteur en Psychologie Clinique, et Professeur de Neuropsychologie, il est le parfait prototype du neuropsychologue moderne, à la fois clinicien, enseignant et chercheur, et à ce titre, était probablement une des personnes les plus aptes à se livrer à ce délicat exercice. Mais, au-delà de sa seule expérience, CMJ Braun est également un encyclopédiste de la neuropsychologie. L'étendue et la diversité de ses connaissances dans des domaines aussi variés que le partage de l'information entre les hémisphères cérébraux, les différences individuelles de la cognition humaine, ou encore l'organisation cérébrale de la motricité, autant de secteurs de la neuropsychologie où il a acquis une notoriété mondiale, l'éclectisme de son expertise, depuis la pratique quotidienne des tests neuropsychologiques, dont il est devenu l'un des spécialistes incontestés, jusqu'à la connaissance approfondie de la multitude de syndromes et maladies neurologiques inhérente à la neuropédiatrie, toutes ces qualités et spécificités transparaissent à chaque page de l'ouvrage.

L'ouvrage lui-même est construit de manière originale en deux parties grossièrement égales représentant les deux facettes de la discipline : une première partie théorique comprenant toutes les bases nécessaires à la compréhension du développement de la cognition humaine et de son substrat neurobiologique, et une deuxième partie orientée plus spécifiquement vers l'évaluation et la pathologie. Le tout est indubitablement une réussite : dans un style alliant les qualités d'une excellente littérature scientifique francophone, nous rappelant que l'auteur a fait une partie de ses études à la Sorbonne, à celle d'une parfaite rigueur didactique, toute nord-américaine, CMJ Braun nous mène tour à tour dans une visite guidée du développement normal et pathologique de la cognition, dans une discussion approfondie du rôle des facteurs génétiques et épigénétiques pouvant l'influencer, dans une description moderne et documentée des différentes pathologies pouvant altérer le cours de ce développement. Tout au long de l'ouvrage, la présence de nombreux tableaux récapitulatifs permet une lecture facile de chaque chapitre et un accès rapide à l'information, quelle que soit la démarche du lecteur, qu'il désire s'informer de manière complète sur un sujet donné ou au contraire qu'il soit à la recherche d'un détail précis. L'étudiant en psychologie ou en médecine, le chercheur



et le clinicien, l'enseignant et le thérapeute, tous trouveront à travers ce livre tout autant le plaisir d'acquérir une connaissance nouvelle et la satisfaction de trouver une information utile, deux ingrédients qui feront sans aucun doute de l'ouvrage une référence incontournable pour les années à venir.

MICHEL HABIB  
Neurologue, Professeur Invité  
Centre de recherche de l'Institut de Gériatrie  
Université de Montréal  
Montréal, Marseille, juillet 2000

# AVANT-PROPOS

La neuropsychologie du développement est un domaine de connaissance relativement peu défriché, mais qui connaît actuellement une évolution rapide. Il ne faut pas s'en étonner. D'une part les neurosciences du développement sont un des domaines les plus dynamiques de la recherche scientifique actuelle ; d'autre part, le monde de plus en plus complexe et compétitif qui est le nôtre, met en évidence la nécessité de permettre à tout un chacun, et en particulier à l'enfant, d'être en possession de la meilleure part de ses facultés pour réussir sa vie scolaire et sa vie tout court. Jusqu'à présent, une aide importante a été dispensée aux enfants en difficulté par les pédiatres et psychologues, sans que l'on pense d'emblée à consulter un neuropsychologue. On s'est cependant rendu à l'évidence que l'enfant vit dans un monde bien à lui et que nos notions médicales, nos théories psychologiques, nos pratiques cliniques, devaient être ajustées en fonction d'une multitude de paramètres du développement, et de leurs possibles distorsions en cas de pathologie cérébrale. Tous les domaines de la clinique, pédiatrie, psychiatrie, chirurgie, psychologie, orthophonie, orthopédagogie, se sont, tout naturellement, tournés vers les sciences biologiques, particulièrement les neurosciences, pour essayer de mieux comprendre les causes des troubles du développement du comportement, afin de pouvoir aussi intervenir de façon mieux ciblée, plus efficace, plus rationnelle. La neuropsychologie du développement est particulièrement bien placée pour trouver un juste équilibre entre les théories biocentristes et environnementalistes du développement humain, car elle y est naturellement amenée par son double objet (cerveau et comportement) d'une part, et par son double objectif, fondamental et appliqué, d'autre part.

Il existe déjà depuis trente deux ans (Isaacson, 1968) plusieurs ouvrages dédiés exclusivement à l'ensemble de la neuropsychologie pédiatrique, ou neuropsychologie du développement humain, en langue anglaise. En ordre chronologique de parution, nous recommandons la lecture des excellents livres de Hynd et Willis (1988), de Reynolds et Fletcher-Janzen (1989) et de Spreen, Risser et Edgell (1995). L'approche retenue pour le présent ouvrage s'inspire de ces trois modèles. On peut aussi consulter avec profit les ouvrages de Bell (1984), Bornstein (1987), Dawson et Fischer (1994), Gray et Dean (1991), Gunnar et Nelson (1992), Hartlage et Telzrow (1985), Hauert (1990), Himwich et Himwich (1964), Hynd (1988), Lemire, Loeser, Leech et Alvord (1975), Marshall (1968), Obrzut et Hynd (1986), Rockstein (1973), Rourke (1986), Rourke, Bakker, Fisk et Strang (1983), Rudel, Holmes et Pardes, (1988). Les ouvrages de neuropsychiatrie pédiatrique sont aussi extrêmement utiles pour les neuropsychologues (Coffey et Brumback, 1998 ; Harris, 1998).

En langue française, aucun livre de cette sorte n'a encore été publié. Heureusement, nous disposons d'excellents ouvrages de pédiatrie médicale, dont ceux de Ferrier (1984) et de Laplane (1985) pour l'enfant en âge préscolaire et celui de Guran (1986) pour l'enfant en âge scolaire. Ritzen et collaborateurs (1981) ont publié un ouvrage de neuropsychiatrie infantile qui peut être fort utile aux neuropsychologues. Nous disposons aussi de quelques rares traités sur la neurobiologie du développement cérébral (Delacour, 1978, Feess-Higgins et Larroche, 1987 ; Prochiantz, 1989 ; Restak, 1988). Finalement, les désordres neuropsychologiques les plus courants en pédiatrie ont fait l'objet, individuellement, de quelques livres. Il en est ainsi des syndromes de l'hyperactivité infantile (Desjardins, 1992 ; Dubé, 1992 ; Falardeau, 1992), de la dyslexie et la dysgraphie congénitale (Carbonnel et al, 1996 ; Daudin, 1992 ; DeMaistre, 1968 ; Hout et Estienne-Dejong, 1994 ; Malson, 1994 ; Messerschmitt, Flohic, Genot-Delbecque et Legrain, 1993 ; Serratrice et Habib, 1993), des troubles de l'apprentissage (Crichton, 1974 ; Sallou, 1993), des aphasies (Jakobson, 1969 ; Van Hout et Séron, 1983), des traumatismes crâniens (Beaune, Gros et Descouleurs, 1984), des déficits visuospatiaux et des dyspraxies de l'enfant (Mazeau, 1995), de la paralysie cérébrale (Robaye-Geelen, 1969, 1975), ainsi que de la réadaptation de l'enfant (Ledoux et Larroque, 1995 ; Le Méteyer, 1994). L'excellent livre de Chevré-Muller et Narbona (1996) sur les aspects normaux et pathologiques du langage de l'enfant est écrit dans une optique neuropsychologique et mérite d'être signalé. Nous ne disposons pas, malheureusement, jusqu'à ce jour, d'un traité englobant toute la neuropsychologie du développement, incluant le développement normal et pathologique du cerveau ainsi que l'évaluation psychologique de l'enfant cérébrodysfonctionnel. C'est la lacune que le présent ouvrage souhaite combler.



Les **chapitres 1 à 15**, sont en quelque sorte une introduction générale à la neuropsychologie du développement. Ils s'adressent aux étudiants ayant déjà une bonne base en biopsychologie (étudiants de psychologie et en sciences de l'éducation, et en particulier en éducation spécialisée). Ils couvrent les domaines du développement normal et pathologique pré- et postnatal, préscolaire, scolaire, pubertaire et adolescent. Il passe en revue de façon détaillée, séparément, les questions spéciales du développement des asymétries cérébrales, des différences neuropsychologiques entre les sexes, du développement normal des principales fonctions psychologiques (sommeil, motricité, intégration sensorimotrice, langage, mémoire, intelligence, moralité, fonctions exécutives), de l'évolution des syndromes neuropsychologiques, de l'effet sur le développement des lésions cérébrales selon le type de lésion, de l'hérédité normale et pathologique des traits et systèmes neuropsychologiques, et aussi, des mécanismes et dysfonctions congénitales non héréditaires. L'objectif de ces chapitres est de décrire les rapports cerveau-comportement, assujettis à la contrainte majeure, extrêmement lourde à assumer et peu connue, qu'est le développement. La pensée exposée ici n'est pas biocentriste, même si notre attention est constamment tournée vers le cerveau ; elle ne consiste pas non plus en un quelconque cognitivisme, même si la neuropsychologie est souvent conçue ainsi. Les domaines non cognitifs du développement cérébral, mental et comportemental (alimentation, sommeil, affectivité, comportement interpersonnel, identité sexuelle, etc.) ne seront pas escamotés ici. Le neuropsychologue clinicien qui se contenterait d'appliquer à chaque patient une batterie standard et de documenter une liste de déficits cognitifs ne pourrait être considéré qu'en tant que technicien. Si on devait définir la pensée préconisée ici, il faudrait la qualifier de « centrée sur le développement ».

Les **chapitres 16 à 26**, sont plus spécialisés et plus avancés. Sans négliger les informations sur le développement (particulièrement de la pathologie), ils abordent principalement les questions pratiques et professionnelles. Ils s'adressent donc davantage aux étudiants des cursus plus avancés en neuropsychologie ainsi qu'aux praticiens : psychologues, neuropsychologues, ergothérapeutes, physiothérapeutes, orthophonistes, enseignants, orthopédagogues, pédiatres, neurologues. Ils couvrent les questions de l'évaluation neuropsychologique de l'enfant préscolarisé et scolarisé ainsi que le développement neuropsychologique normal et pathologique de l'enfant aveugle, sourd ou handicapé moteur, de la neurologie de l'enfant, de l'examen neuropédiatrique et finalement de l'intervention neuropsychologique auprès d'enfants cérébrodysfonctionnels. La société postindustrielle a besoin de neuropsychologues spécialisés en pédiatrie. Malgré les progrès de la médecine en génétique, les maladies cérébrales héréditaires semblent être toujours assez fréquentes. Par ailleurs, les hommes et les femmes procèdent de plus en plus tardivement, ce qui entraîne davantage de risques pour des aberrations chromosomiques et autres désordres congénitaux. L'amniocentèse n'est pas toujours utilisée ou efficace pour dépister ces désordres, et certains parents décident de ne pas interrompre la grossesse malgré d'éventuelles anomalies objectives par cet examen. Les salles de classe sont pleines d'enfants « à problèmes », conséquences de l'évolution négative de nos conditions de vie. Ces problèmes peuvent être non seulement sociaux, mais aussi cérébraux : hyperactivité ; troubles de l'apprentissage, voire déficience mentale – en relation avec la prématurité de plus en plus extrême permise par la médecine moderne ; alcoolisme ; cocaïnomanie ou héroïnomanie fœtales ; intoxications environnementales – dues aux insecticides, plomb, etc. ; traumatismes crâniens – sans cesse plus fréquents. Les parents doivent donc être avertis des dangers encourus par le cerveau de leur enfant. Les enseignants doivent être sensibilisés à l'existence et au dépistage, ne serait-ce que grossier, des problèmes neurogènes des écoliers, ne serait-ce que pour pouvoir prendre en compte de telles difficultés. Cela devrait contribuer, et contribue déjà, à amener les enfants cérébrodysfonctionnels en consultation psychologique en milieu scolaire, ce qui permet bien souvent l'accès à la consultation plus spécialisée en neurologie ou en neuropsychologie en milieu hospitalier où, le cas échéant, les enfants pourront enfin recevoir des traitements médicaux (diètes compensatoires, médicaments, chirurgies, services spécialisés incluant la réadaptation) en cas de besoin. Les parents peuvent aussi y recevoir de précieuses informations sur les risques génétiques potentiels pour leurs futurs autres enfants. Le neuropsychologue-pédiatre participe à l'effort diagnostique et complète un bilan particulièrement poussé des aptitudes et des traits psychiques de l'enfant. Une fois son évaluation terminée, il sert de courroie de transmission entre la famille, le milieu scolaire, et le milieu médical. Ses recommandations peuvent avoir un impact majeur sur la vie du patient, car on sait que les bifurcations précoces ont un impact beaucoup plus grand que celles survenant tardivement. Quelques neuropsychologues travaillent aussi à la réadaptation perceptivocognitive des cérébrolésés ou cérébrodysfonctionnels, même si la plupart du temps, ce sont les ergothérapeutes, orthophonistes et physiothérapeutes qui s'en chargent. La réadaptation neuropsychologique semble être en voie de développement même si les résultats ont été modérés à ce jour. Il faut noter que la grande majorité des recherches scientifiques sur l'efficacité de la réadaptation neuropsychologique ont été réalisées par des psychologues et neuropsychologues. C'est pourquoi à l'ensemble des chapitres portant sur les considérations diagnostiques, s'ajoute un chapitre important axé sur les divers types d'intervention que l'on pratique sur les enfants cérébrodysfonctionnels. Cinq annexes apportent les compléments suivants : une liste des distributeurs

de tests pour enfants et une autre liste des distributeurs de logiciels, deux compilations indexées avec bibliographie, des normes secondaires pour les tests utilisés en neuropsychologie pédiatrique, et une anamnèse pour la neuropsychologie pédiatrique.

Un glossaire spécialisé pour la neuropsychologie du développement complète le tout.

CLAUDE M.J. BRAUN

# BIBLIOGRAPHIE

- BEAUNE, D., GROS, P., DESCOULEURS, C. (1984). Des adolescents au cerveau meurtri : approche neuropsychopédagogique du traumatisme crânien. Paris, Fleurus.
- BELL, R.W. (1984). Developmental psychobiology and clinical neuropsychology. Lubbock, Tex., Texas Tech Press.
- BORNSTEIN, M.H. (1987). Sensitive periods in development : interdisciplinary perspectives. Hillsdale, N.J., L. Erlbaum.
- CARBONNEL, S., GILLET, P., MARTORY, M.D., VALDOIS, S. (1996). Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte. Marseille, Solal.
- CHEVRIE-MULLER, C., NARBONA, J. (1996). Le langage de l'enfant : Aspects normaux et pathologiques. Paris, Masson.
- COFFEY, C.E., BRUMBACK, R.A. Textbook of pediatric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- CRICHTON, J.U. (1974). Troubles d'apprentissage scolaire : manuel à l'usage du médecin (traduit par Rodolphe Lacasse). Sherbrooke, Société canadienne de pédiatrie.
- DAUDIN, R. (1992). Vaincre la dyslexie par les thérapies manuelles. Paris, A. Michel.
- DAWSON, G., FISCHER, K.W. (1994). Human behavior and the developing brain. New York, Guilford Press.
- DESJARDINS, C. (1992). Ces enfants qui bougent trop ! : déficit d'attention-hyperactivité chez l'enfant. Montréal, Québecor.
- DUBÉ, R. (1992). Hyperactivité et déficit d'attention chez l'enfant. Boucherville, Québec, G. Morin.
- FALARDEAU, G. (1992). Les enfants hyperactifs et lunatiques : comment les aider. Montréal, Le Jour.
- FEES-HIGGINS, A., LARROCHE, J.-C. (1987). Le développement du cerveau foetal humain : atlas anatomique. Paris, Institut national de la santé et de la recherche médicale.
- FERRIER, P.E. (1984). Précis de pédiatrie. 3<sup>e</sup> éd. Lausanne, Payot.
- GRAY, J.W., DEAN, R.S. (1991). Neuropsychology of perinatal complications. New York, Springer.
- GRENET, P., VERLIAC, F. (1975). Précis de médecine infantile. 3<sup>e</sup> éd. Paris, Masson.
- GUNNAR, M.R., NELSON, C.A. (1992). Developmental behavioral neuroscience. Hillsdale, N.J., L. Erlbaum.
- GURAN, P. (1986). Pédiatrie en pratique quotidienne : l'enfant d'âge scolaire. Paris, Ellipses.
- HARRIS, J.C. (1998). Developmental neuropsychiatry. New York, Oxford University Press.
- HARTLAGE, L.C., TELZROW, C.F. (1985). The Neuropsychology of individual differences : a developmental perspective. New York, Plenum Press.
- HAUERT, C.A. (1990). Developmental psychology : cognitive, perceptuo-motor, and neuropsychological perspectives. Amsterdam, North-Holland.
- HIMWICH, W.A., HIMWICH, H.E. (1964). The developing brain. Amsterdam, Elsevier.
- HOUT, A.V., ESTIENNE-DEJONG, F. (1994). Les dyslexies : décrire, évaluer, expliquer, traiter. Paris, Masson.
- HYND, G.W. (1988). Neuropsychological assessment in clinical child psychology. Beverly Hills, Ca, Sage.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). Pediatric neuropsychology. Orlando, Grune and Stratton.
- ISAACSON, R.L. (1968). The neuropsychology of development. New York, Wiley.
- JAKOBSON, R. (1969). Langage enfantin et aphasie. Paris, Editions de Minuit.
- LAPLANE, R. (1985). Pédiatrie. 4<sup>e</sup> éd. Paris, Masson.
- LECOCQ, P. (1991). Apprentissage de la lecture et dyslexie. Paris, P. Mardaga.
- LEDoux, P., LARROQUE, A. (1995). Kinésithérapie de l'enfant paralysé. Paris, Masson.
- LE MÉTEYER, M. (1994). Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Paris, Masson.
- LEMIRE, R.J., LOESER, J.D., LEECH, R.W., ALVORD, E.C. (1975). Normal and abnormal development of the human nervous system. New York, Harper and Row.
- MAISTRE, M. (DE). (1968). Dyslexie Dysorthographe. Paris, Editions universitaires.
- MALSON, L. (1994). Qu'est-ce que la dyslexie ? Toulouse, Privat.
- MARSHALL, W.A. (1968). Development of the brain. Edinburgh, Oliver and Boyd.
- MAZEAU, M. (1995). Déficits visuo-spatiaux et dyspraxies de l'enfant. Paris, Masson.
- MESSERSCHMITT, P., FLOHIC, C., GENOT-DELBECQUE, M., LEGRAIN, D. (1993). Ils ne savent pas lire — : et s'ils étaient dyslexiques ? Paris, Flohic.
- OBRZUT, J.E., HYND, G.W. (1986). Child neuropsychology. Toronto, Academic Press.
- PERELMAN, R. (1977). Pédiatrie pratique. Paris, Maloine.
- PROCHANTZ, A. (1989). La construction du cerveau. Paris, Hachette.
- RESTAK, R. M. (1988). The infant mind. [Le cerveau de l'enfant]. (traduit de l'américain par Bernard Ollivier. Paris, R. Laffont.
- REYNOLDS, C.R., FLETCHER-JANZEN, E. (1989). Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- RITZEN, Q., MESSERSCHMITT, P., GOISE, B., AMIEL-TISON, C. (1981). Neuropsychiatrie infantile. Paris, Masson.



- ROBAYE-GELEN, F. (1969). L'enfant au cerveau blessé : approche psychologique du jeune infirme moteur d'origine cérébrale. Bruxelles, C. Dessart.
- ROBAYE-GELEN, F. (1975). L'enfant au cerveau blessé : approche psychologique et pédagogique du jeune infirme moteur d'origine cérébrale (2<sup>e</sup> éd.). Bruxelles, C. Dessart.
- ROCKSTEIN, M. (1973). Development and aging in the nervous system. New York, Academic Press.
- ROURKE, B.P. (1986). Neuropsychological assessment of children. New York, Guilford Press.
- ROURKE, B.P., BAKKER, D.J., FISK, J.L., STRANG, J.D. (1983). Child neuropsychology. New York, Guilford Press.
- RUDEL, R.G., HOLMES, J.M., PARDES, J.R. (1988). Assessment of developmental learning disorders : a neuropsychological approach. New York, Basic Books.
- SALLOU, C. (1993). Les difficultés scolaires de votre enfant : de la maternelle à la fin du primaire. Paris, Le Rocher.
- SMITH, D. W., MARSHALL, R. E. (1973). Le Manuel de pédiatrie. Paris, Maloine.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). Developmental neuropsychology. New York, Oxford University Press.
- STEINSCHNEIDER, R. PÉRIVIER, A. MAILLARD, D. (1980). Pédiatrie. 3<sup>e</sup> éd. Paris, Masson.
- THOMAS, A. (1963). La locomotion de la vie fœtale à la vie postnatale : réflexivité, réactivité des sens à la psychomotilité. Paris, Masson.
- VAN HOUT, A., SERON, X. (1983). L'aphasie de l'enfant et les bases biologiques du langage. Bruxelles, Mardaga.
- WEBER, M. (1994). Dictionnaire de thérapeutique pédiatrique. Montréal, Presses de l'Université de Montréal.

*Je dédie cet ouvrage à Sylvie et à tous ses semblables  
qui ont la vocation de soigner et éduquer  
les générations montantes.*

# DÉVELOPPEMENT PRÉNATAL NORMAL DU SYSTÈME NERVEUX HUMAIN

Il est bien entendu que l'approche scientifique du développement prénatal consiste, du moins dans un premier temps, à comprendre les causes de ce développement, tant environnementales qu'héritaires. Par contre, dès que l'on creuse tant soit peu ces questions, on s'aperçoit qu'elles sont largement des abstractions, et qu'en réalité, ces deux facteurs sont interactifs. C'est pourquoi ce chapitre expose en détails la théorie épigénétique du développement prénatal. Seront abordés ensuite, les principaux paramètres neurodynamiques spécifiques du développement : la neurogenèse, la gliogenèse, la synaptogenèse, la pharmacogenèse. Puis nous nous pencherons sur les potentialités concrètes du comportement fœtal qui se résument essentiellement au répertoire des réflexes du fœtus.

## HÉRÉDITÉ

Beaucoup d'aspects du développement sont fixés, pour toujours, au moment même de la conception, alors que les gamètes parentaux négocient chacun une moitié de la descendance. Le développement du cerveau, comme de tous les aspects corporels, est rigoureusement assujéti à la dictature des gènes (Changeux, 1983), à la différence près, que le cerveau ne ressemble pas à n'importe quel organe. Il est le siège de tous les comportements, de la personnalité, de tous les vécus subjectifs, ainsi que de l'ensemble des aptitudes cognitives. Nous consacrerons plusieurs chapitres à mieux comprendre la spécificité des mécanismes de la transmission des caractères (phénotypes) par les gènes (génotypes), en faisant particulièrement attention aux anomalies héréditaires du cerveau, et en distinguant clairement celles-ci des désordres constitutionnels non héréditaires. Les résultats des effets globaux et à long terme des gènes

nous intéressent souvent davantage en neuropsychologie, que les actions immédiates, moléculaires, des gènes comme telles. Il sera néanmoins utile dans un premier temps, de faire la description des changements que l'on observe dans le développement de l'embryon, et ensuite du fœtus, du nourrisson, etc., et cela en dépassant quelque peu les considérations purement cérébrales. En effet, on comprendra rapidement que tout dépend de tout en matière de biologie du développement : la moindre enzyme, le plus petit des acides aminés, la plus anodine des hormones, peuvent participer, de façon critique, à des cascades de développement dans plusieurs des systèmes corporels, à différents moments. Il existe une multitude de facteurs de croissance du cerveau, tous programmés et lancés par l'horloge génétique. Certains mécanismes tels la division et la prolifération cellulaires, sont évidemment au cœur de la neurogenèse et servent de blocs de construction (Changeux, 1983). D'autres mécanismes tels la gliogenèse, et l'activité génétique interne au jeune neurone, servent à canaliser le développement de celui-ci dans une direction donnée, pendant un temps délimité, creusant en quelque sorte une « ornière » pour contraindre les changements, en particulier les assemblages neuronaux. Les pigments rétinien contribuent à canaliser la cascade du développement de la projection visuelle. C'est pourquoi les albinos ont les couches du corps genouillé latéral assez désorganisées. On sait aussi que les albinos ont une bien mauvaise vision. Il est maintenant reconnu que même la circuiterie oculomotrice est compromise dans son développement ainsi que certains mécanismes auditifs centraux (Creel, Conley et Parks, 1983).

D'autres mécanismes, opérant plus près des cibles à l'arrivée, tels l'hormone facteur de croissance nerveuse (Levi-Montalcini et Calissano, 1974) et la



synthèse ponctuelle et locale de certaines molécules, dites « d'adhésion cellulaire » (Edelman, 1987), favorisent aussi les poussées de croissance dans le cerveau et peuvent même les canaliser. Une multitude d'autres facteurs, aptes, semble-t-il, à canaliser de façon plus ou moins précise, la migration neuronale et l'axonogenèse peuvent être étudiés. Ils comprennent diverses hormones, des gradients ioniques (électriques), des anticorps et des neurotransmetteurs (Létourneau, 1986). Certaines hormones, telles les hormones stéroïdes (testostérone, œstrogène, progestérone) influencent le développement de certaines parties (souvent sexuellement dimorphes) du cerveau, comme l'hypothalamus (l'aire préoptique en particulier) et de l'hypophyse (Toran-Allerand, 1986). Ces effets des hormones stéroïdes touchent une grande diversité de paramètres neurohistologiques tels le nombre de neurones, leur taille, la longueur des dendrites, le nombre d'épines, le nombre et le type de synapses, la densité axonale, etc. De même, la thyroxine, hormone de la glande thyroïde, contribue au développement précoce du cerveau. Une insuffisance de thyroxine réduit le métabolisme et ralentit la croissance du cerveau. Un excès de thyroxine accélère anormalement certains aspects du développement cérébral. On observe, par exemple, une précocité des profils électroencéphalographiques et une prolifération des épines dendritiques. Il faut dire que l'accélération biologique artificielle du plan génétique n'est généralement pas une bonne chose. Les rats ayant reçu des injections de thyroxine à la naissance manifestent des troubles d'apprentissage à l'âge adulte (Eayrs, 1968). Dans tous les cas, dans le développement normal, pas une molécule ne peut être synthétisée, pas une molécule ne peut se mettre en mouvement, sans qu'au moins un gène n'en ait ainsi décidé.

## ENVIRONNEMENT

Le corps peut être considéré comme faisant partie de l'environnement. En effet, seule une infime partie de chaque cellule (ses chromosomes) contient le code génétique. Le développement corporel s'exprime à tout moment sous la forme de nouvelles structures et de nouveaux mécanismes qui entrent eux-mêmes en interaction constante avec l'appareil génétique. L'appareil génétique n'est rien d'autre que l'acide désoxyribonucléique. Mais d'emblée, ce code génétique que l'on a l'habitude de concevoir comme étant immuable, est en constante interaction intensive avec le corps. En effet, l'acide désoxyribonucléique forme des copies partielles de lui-même, mobiles et agissant rapidement. Les chaînes d'acide ribonucléique déterminent directement toute transformation corporelle allant de la synthèse d'une molécule à la mise en place d'un organe complet.

Les molécules formant le corps servent de signaux que les gènes attendent et détectent pour déclencher de nouveaux processus. Cela signifie que le milieu interne, c'est-à-dire le corps ou, vu autrement, l'enveloppe immédiate du génome, doit être considéré comme un environnement non génétique en soi de première importance, surtout pendant le développement prénatal. Ainsi, les états psychologique, nutritionnel, de santé corporelle, immunitaire, sanguin, ergonomique de la mère seront de première importance pour l'embryon ainsi que pour le fœtus.

Dans les phases prénatales et périnatales, ces zones d'interaction intense entre l'hérédité et le milieu s'appellent l'épigenèse (Changeux, 1983).

## ÉPIGENÈSE

Le développement cérébral, vu comme une trajectoire d'interactions intenses entre l'hérédité et les milieux (surtout internes), a été décrit dans la théorie, dite de l'épigenèse, par Changeux (1983). Résumons quelques-uns des principes majeurs de cette théorie.

### Passage de la profusion à la sélectivité

L'embryogenèse fait une large place à la redondance dans ses premières phases. En effet, non seulement on observe ce phénomène pour chaque synapse en développement (les terminaisons axonales luttent pour pouvoir établir des connexions synaptiques et seules une minorité d'entre elles survivent, tandis que les terminaisons vaincues se retirent et dégénèrent), mais encore on constate la dégénérescence de populations entières de neurones.

### Passage de la volatilité à la stabilité

Ce principe s'applique plus particulièrement aux aspects moléculaires de la synaptogenèse. En effet, les molécules neuroréceptrices s'unissent au récepteur dendritique avant l'arrivée des cônes de croissance neuronale des candidats neuronaux présynaptiques. Ces molécules, très mobiles et clairsemées, sont d'abord situées aux alentours du dendrite. Puis, à l'arrivée des terminaisons axonales en croissance, elles se regroupent, se concentrent et se stabilisent à la jonction synaptique, de sorte que leur nombre se réduit.

### Passage de l'éphémère au durable

Ces mêmes molécules neuroréceptrices ont une demi-vie de 18 à 20 heures à la phase embryonnaire et une demi-vie de 11 jours à la phase adulte.

### Passage de la redondance à la parcimonie

Bien que la question suscite encore des débats, Changeux postule que la valeur de l'information d'une synapse dans un répertoire de comportements

donné non seulement contribue à réduire le rapport signal/bruit du taux de décharge à n'importe quelle synapse, mais encore prévient la dégénérescence et la mort des cellules.

### **Passage de la plasticité à la rigidité**

L'activité embryonnaire en soi, les sensations tactiles et auditives, les contractions des muscles du tronc, le sommeil et la marche, la succion du pouce, et ainsi de suite, sont un apprentissage, qui conditionne à son tour la sélectivité synaptique et fixe les connexions.

### **Passage de l'activité libre à la facilitation des schèmes**

Comme nous l'avons mentionné précédemment, les réseaux neuronaux sont conditionnés par des mécanismes de rétroaction, plutôt nombreux dans la vie embryonnaire. Toutefois, l'activité embryonnaire comme telle est fortement soumise à l'influence génétique. L'embryon est donc programmé pour créer son propre milieu d'apprentissage.

### **Passage de la diffusion à l'emplacement sélectif**

Les cônes de croissance neuronale peuvent « se tromper », et il leur arrive à l'occasion de se retrouver dans un réseau auquel ils ne peuvent s'intégrer. Les populations de cellules homogènes sur le plan fonctionnel interagissent de façon à faire correspondre les réactions métaboliques de chaque cellule aux molécules d'adhérence cellulaire, qui influent à leur tour sur les gènes dont elles sont issues. Il existe davantage « d'endroits interdits » aux neurones en croissance que de cibles viables pour eux.

### **Périodicité critique ou cascade épigénétique**

La masse totale d'ADN par cellule n'est que 600 fois plus importante chez l'être humain que chez la drosophile alors que le nombre de neurones est 1 000 000 fois plus grand chez le premier que chez la seconde. Les 1 000 000 000 000 000 ou 10 000 000 000 000 000 synapses que renferme le cerveau d'un adulte normal sont produites par un ovule fertilisé ne contenant que 100 000 gènes. De toute évidence, certains des constituants du corps humain (comme les protéines) sont récupérés et réutilisés, de la vie végétale à la vie animale, d'une espèce à l'autre et d'un organe à l'autre au sein d'un même organisme, et assimilés de diverses manières pour ainsi dire. Les gènes de structure peuvent donc être utilisés à différentes fins, à différentes étapes de l'embryogenèse. Mais il ne s'agit là que d'une des façons dont l'épigénèse s'y prend pour économiser la matière première. Dans tous les domaines, et surtout en neurogenèse, elle tire parti de la continuité topographique des systèmes, et particulièrement de la projection des fibres. Les plages visuelles situées dans les lobes temporaux et pariétaux viennent

immédiatement à la suite des réseaux occipitaux et ensuite des plages géniculées, qui suivent elles-mêmes les plages rétiniennes. Ces schèmes de croissance permettent de réaliser, chez l'embryon, une économie de programmation génétique, la continuité sélective réduisant le nombre de molécules de liaison nécessaires, celles-ci n'étant programmées que par un nombre réduit de gènes de structure distincts. Cette économie de l'influence génétique serait impossible sans l'existence de cascades embryonnaires contrôlées par de faibles quantités de gènes de régulation.

Notons l'imbrication d'un certain nombre de mécanismes par lesquels le développement fait une extraordinaire économie de moyens pour en arriver au phénotype. La totalité du code génétique de l'humain se résume à 23 paires de chromosomes, et environ 100 000 gènes. Les événements spécifiques, distincts et ponctuels mobilisés pendant le développement se dénombrent par milliards. Par exemple, le nombre de neurones du cerveau est de l'ordre de  $10^{12}$ , tandis que le nombre de synapses est de l'ordre de  $10^{15}$  (Habib, 1993). Le nombre de molécules distinctes du corps est de l'ordre des millions. Comment réconcilier la dictature des gènes avec une telle diversité d'éléments corporels ? Il est évident que chaque événement ne peut être programmé par son gène spécifique. Pour répondre à cette question, les principes des économies par facilitation environnementale, par périodes critiques, par cascades, par topographies multiples, par réutilisation de molécules, le tout géré par une hiérarchie fonctionnelle des gènes, sont fort utiles (Changeux, 1983). La vie, qu'elle relève du règne végétal ou animal, est une propriété émergente de quatre classes de petites molécules organiques : les acides aminés, les nucléotides, les sucres et les acides gras. Les gènes qui contrôlent la fabrication, les mouvements et les regroupements de ces molécules, sont réutilisés en une diversité de moments et de combinaisons, sous le contrôle de hiérarchies de plus en plus complexes de gènes, selon le stade évolutif de l'organisme. Les gènes haut placés dans la hiérarchie sont appelés gènes de « contrôle ». Ils sont capables non seulement de contrôler une grande diversité de trajectoires du développement, mais ils sont aussi capables d'exploiter les caractéristiques du milieu externe (stimuli environnementaux) et même leurs récurrences pour en faire des partenaires du développement. Divers termes ont été utilisés pour décrire la hiérarchie de contrôle des gènes : dans le modèle que l'on dénomme aujourd'hui « Jacob-Monod », le sommet de la hiérarchie contient les gènes régulateurs, le milieu les gènes opérateurs, et le bas de la hiérarchie, les gènes de structure (figure 1-1).

Les éléments de base du corps sont synthétisés à partir de l'action de gènes de structure. Toutefois, l'action des gènes de structure est modulée par d'autres gènes qui sont davantage sensibles aux événements corporels, ainsi qu'au passage du temps.

Un exemple illustrera ce propos. On a beaucoup étudié le développement de la somesthésie des

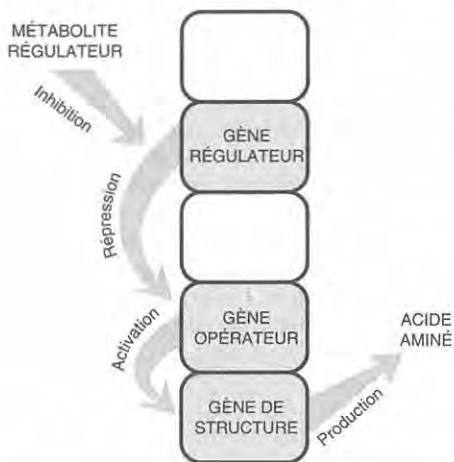


FIGURE 1-1. — LE MODÈLE JACOB-MONOD DE LA HIÉRARCHIE DES GÈNES. Jacques Monod et François Jacob ont beaucoup contribué à émanciper notre compréhension de la dynamique génétique. Ils ont fait valoir qu'il existe une hiérarchie des gènes, certains jouant un rôle de maître d'œuvre ou chef d'orchestre et d'autres d'exécutant ou subalterne, que certains gènes sont plus sensibles que d'autres à l'environnement, que les gènes forment un système dynamique réagissant très rapidement à certains niveaux où très lentement à d'autres. Bref, ils ont conceptualisé de nombreux modes par lesquels ces différents gènes interagissent dans l'espace et dans le temps, et agissent sur le corps, et réagissent à lui. Voir Monod (1973) et Jacob (1990).

vibrisses chez divers rongeurs (Clopton, 1986). Ce développement procède, entre autres, par une cascade centripète, réalisée en période critique, sous l'influence de l'environnement externe, comportant un maintien rigoureux de la répartition topographique d'un bout à l'autre du système. Les vibrisses du rat, par exemple, projettent du museau au ganglion trijumeau, au thalamus, et au cortex somesthésique controlatéral. Le développement procède de la périphérie vers le centre, c'est-à-dire, des vibrisses elles-mêmes au ganglion trijumeau, au thalamus, et au cortex. La topographie est respectée à chaque étape du développement, de telle sorte que les regroupements de neurones sensoriels sous-corticaux, ou barillons, sont arrangés dans le même ordre que les vibrisses, tandis que les barils corticaux de la couche IV du cortex s'alignent sur les barillons. Ceci permet au génome de faire l'économie de la topographie, les instructions génétiques pour ce système se répétant à chaque étage. La stimulation des vibrisses par l'environnement est une condition du développement de la projection nerveuse. Ceci est exploité par le génome, qui réalise ainsi de nouvelles économies de gestion, et par le fait même, d'infrastructure. La cautérisation précoce d'une vibrisse fait avorter la cascade de développement des barillons et barils en aval. Toutefois, cet effet est lui-même placé sur un gradient temporel, c'est-

à-dire, respecte des périodes critiques. En effet, l'effet thalamique ne s'observe pas si la cautérisation a lieu après le 5<sup>e</sup> jour, tandis que l'effet cortical s'observe jusqu'au 7<sup>e</sup> jour. Ceci permet à nouveau des économies dans le génome, celui-ci ne devant activer ses gènes de contrôle que pendant un intervalle limité. Voir Braun (1990) pour une analyse épistémologique de la théorie épigénétique.

## NOTION DE PÉRIODE CRITIQUE

La notion de période critique est un vieux concept en neurobiologie. Toutefois, son apparition dans la méthode expérimentale date des travaux de Stockard (1921) qui a démontré que l'on pouvait créer des poissons « monstres » en injectant des substances chimiques dans l'embryon, seulement à des moments de susceptibilité particulière. Beaucoup de recherches ont été réalisées sur une grande diversité de périodes critiques, à un point tel qu'à défaut d'une définition stricte de ce qu'est une période critique, pratiquement rien du développement n'y échappe, ce qui risque de transformer ce concept riche en un fourre-tout stérile. Une définition précise a été élaborée par Almlí et Finger (1987). Une période critique, au sens strict, comporterait : a) un début et une fin bien identifiables ; b) elle aurait une dimension intrinsèquement biomaturationale ; c) elle serait déclenchée par un stimulus externe spécifique auquel l'organisme serait particulièrement sensible (au moment opportun) ; et d) elle laisserait entrevoir un système interne qui serait modifié durant la période. Le développement du chant chez certains oiseaux est un exemple patent d'un tel phénomène. En effet, l'émergence du chant, chez certaines espèces, est purement congénitale, le chant se manifestant même chez des spécimens n'ayant jamais eu l'exemple du chant d'autres oiseaux. Selon la saison, des processus hormonaux se déclenchent modifiant la structure même du cerveau (par un mécanisme hémisphériquement asymétrique d'ailleurs), fournissant alors l'infrastructure requise pour la production du chant. Finalement, le chant sera grandement stimulé par la présence d'autres mâles avec lesquels le jeune voudra rivaliser pour son territoire (Rosenzweig et Leiman, 1991). C'est parce que toutes ces conditions ne sont pas réunies lors de certains changements importants au cours du développement chez l'humain, qu'on a inventé d'autres termes réalisant divers compromis. Par exemple, on a évoqué des périodes « sensibles », « optimales », de « vulnérabilité », etc. (Almlí et Finger, 1987).

## THÉORIE DE LA VALIDATION FONCTIONNELLE

Jacobson (1970) a émis l'hypothèse qu'un certain type de neurone, l'interneurone en circuit local, est



particulièrement bien placé (un peu partout dans le cerveau) pour gérer l'influence de l'environnement dans l'assemblage des systèmes fonctionnels. Il a appelé ce processus, la « validation fonctionnelle ». Jacobson pensait que ceux de ces neurones qui ne se faisaient pas intégrer tôt dans des systèmes fonctionnels mourraient. Edelman (1987) a proposé pour sa part qu'une proportion importante de ces neurones reste en place toute la vie durant, et tapisse l'ensemble du cerveau. Ces neurones seraient des unités de réserve, servant l'apprentissage qui, bien entendu, continue jusqu'à la mort. Ces neurones, même chez l'adulte, peuvent aussi, d'après Edelman, servir la réorganisation de systèmes fonctionnels aussi topographiquement contraints que la représentation somesthésique du corps dans le cortex somesthésique primaire. En effet, il fait valoir que les cartes des champs réceptifs de ces neurones, après lésion périphérique, se réorganisent et se déplacent légèrement, recrutant une proportion importante de neurones préalablement non engagés, pour renforcer la fonction privée d'une afférence majeure telle qu'un ou plusieurs doigts, etc.

La théorie épigénétique du développement est maintenant appuyée par l'expérimentation. Par exemple, l'on sait que l'énucléation, ou la mutilation imposent des réorganisations fonctionnelles adaptatives (selon les fonctions résiduelles) des neurones du cerveau (O'Leary, 1996). Par ailleurs, des transplantations hétérotopes précoces de neurones (neurones provenant de plages vouées à d'autres fonctions) forment des réseaux fonctionnels dans les plages de destination, non sans avoir d'abord connu un développement préalablement aberrant. Par exemple, des neurones corticaux somesthésiques implantés dans le cortex visuel vont d'abord tenter d'envoyer des projections axonales vers la moelle épinière. Mais ces projections connaîtront ensuite une rétraction, et ces mêmes neurones enverront par la suite des projections aux tubercules quadrijumeaux supérieurs (O'Leary, 1996).

## NOTION DE CANALISATION

Le terme « canalisation » provient de C.H. Waddington, biologiste du développement et généticien (Waddington, 1956, 1957, 1962). Selon cet auteur, les schémas du comportement (phénotypes), les tissus corporels et l'action des gènes à leur base se développent de façon « canalisée », c'est-à-dire à l'intérieur de limites permises et imposées par divers systèmes complexes de rétroaction. Ainsi, une cascade développementale comportant des changements tant parallèles que sériels pourrait tolérer du « bruit » ou des erreurs dans les composantes, erreurs qui pourraient être compensées par d'autres composantes sous l'effet de la rétroaction. Waddington a

dénommé « créode » l'unité organisée et contrainte dans le cadre d'un tel système de rétroaction. Ce type de système est devenu très courant en électronique. Nous construisons couramment des circuits avec composantes à production variable ou imprécise, simplement parce que le système se fie sur la rétroaction de la production juste avant la fin de la chaîne, pour ajuster ces erreurs faites au courant de la chaîne de production. Ainsi, l'ensemble du système (diverses composantes selon le cas) finit par « copier » et exécuter précisément le programme prévu en fin de route. Ceci représente un « avantage économique » important, permettant d'éviter l'exigence non seulement d'une grande précision des composantes, mais aussi d'échapper à la rigidité d'une production linéaire simple. Le système électronique devient dès lors capable de s'autoajuster. En biologie, Waddington et divers successeurs ont considéré que de tels mécanismes de canalisation protégeaient les organismes contre les perturbations environnementales et diverses mutations mineures. Ce concept est très utile en ceci qu'il permet de comprendre de façon concrète et logique la tendance naturelle des organismes vivants vers l'harmonie la plus grande, compte tenu des diverses agressions subies au cours du développement. À défaut d'un tel concept, le platonisme (idées innées parfaites à l'origine du développement) ou un concept naïf de l'action génique sont les alternatives les plus plausibles.

## DÉVELOPPEMENT DES TISSUS CÉRÉBRAUX AVANT LA NAISSANCE

L'embryon se compose initialement de trois couches de tissus nommées endoderme, mésoderme, et ectoderme. La première, interne, donnera naissance aux viscères, la deuxième, intermédiaire, à la musculature et au squelette, et la troisième, externe, à la peau et au système nerveux. Savoir ceci aide à mieux comprendre la pathologie. Il y a en effet un lien important entre la peau et le système nerveux dans les pathologies, la neurofibromatose étant un exemple d'une maladie non immune, le lupus érythémateux d'une maladie auto-immune et la dermatite allergique d'une maladie immune; elles touchent toutes trois les deux systèmes, peau et cerveau, et toutes trois sont héréditaires autosomiques.

Voici comment la couche ectodermique de l'embryon évolue pour former le système nerveux. Vers la troisième semaine, apparaît une plaque (neurale) en forme de poire sur le dos de l'ectoderme. Ensuite, il se creuse un sillon (neural) dans cette plaque. Le sillon se referme sur lui-même, ne laissant d'ouverture qu'à chaque extrémité, jusqu'au 25<sup>e</sup> jour. Puis les deux extrémités se referment et le

tube (neural) ainsi formé se remplit de liquide, dit céphalorachidien. Un défaut de fermeture de l'extrémité antérieure du tube neural peut produire l'anencéphalie, et un défaut de fermeture de l'extrémité postérieure un spina bifida (*voir les chapitres suivants pour plus de détails*). Sur les rebords de la fermeture longitudinale du tube neural se forme une crête (neurale) bosselée. De là partent des neurones qui formeront les ganglions rachidiens, endroits où les nerfs rachidiens postérieurs contiennent les corps cellulaires de leurs neurones bipolaires, d'où le gonflement à cet endroit. Vers la 4<sup>e</sup> semaine de gestation, les trois vésicules primaires (proscéphale, mésencéphale et rhombencéphale) se forment à partir de la moitié antérieure du tube neural, tandis que la moitié postérieure du tube formera la moelle épinière.

Cependant il faut se garder d'une interprétation trop simpliste du lien entre les couches embryonnaires (endoderme, mésoderme et ectoderme) et les systèmes adultes. Par exemple, bien qu'il soit globalement vrai que l'ectoderme donne naissance au système nerveux, le système nerveux est lui-même ramifié de structures provenant d'autres couches embryonnaires. Par exemple, la vascularisation du système nerveux provient de la couche embryonnaire mésodermique. De même, la microglie, une cellule proprement cérébrale, est en fait un macrophage appartenant au système immunitaire et provenant elle aussi de la couche embryonnaire mésodermique. Plus précisément, la microglie primitive provient des vaisseaux sanguins. La première migration, étudiée chez le rat par Chugani et al, 1991, débute avant le 15<sup>e</sup> jour après la conception. Le tableau 1-I présente les stades de croissance générale chez l'être humain.

Pour revenir au développement du cerveau, nous portons maintenant notre attention aux deux princi-

paux types de cellules le composant, les neurones et les glies. Les neurones servent essentiellement à relayer l'information. Ce relais est l'essence même de l'intelligence, chose qui peut ne pas paraître évidente de prime abord. On distingue plusieurs aspects du développement des neurones et glies : la prolifération (division cellulaire ou mitose), la migration, l'agrégation, la cytodifférenciation, la mortalité cellulaire et subcellulaire, l'axonogenèse et la synaptogenèse.

## ONTOGÈNESE DES NEURONES

La neurogenèse commence par la division cellulaire dans le tube neural. Plus précisément, elle se produit à proximité de la zone ventriculaire du tube neural, c'est-à-dire à proximité du canal au centre du tube contenant du liquide céphalorachidien. Le processus de mitose est plus dynamique qu'il n'y paraît à première vue. En effet, le neurone « s'agite » avant de se diviser, de telle sorte qu'il se déplace quelque peu dans le tube neural en oscillations, phase que l'on dénomme le cycle mitotique. Le neurone « parent » se détache de la base ventriculaire pour ensuite s'y rattacher à nouveau et se diviser. Un peu paradoxalement, les jeunes neurones vont alors migrer, en vagues, vers la périphérie en se frayant un chemin à travers les tissus ayant préalablement été mis en place, de telle sorte que les couches de tissus, souvent appelées « lames », se superposent les unes aux autres du centre vers la périphérie du cerveau. On se doute bien que certaines propriétés des tissus existants serviront à guider et canaliser la migration des générations subséquentes, de façon à ce que celles-ci puissent former des systèmes anatomofonctionnels distincts. Ainsi, on comprend que les proliférations, différenciations, migrations et agrégations sont des processus en superposition partielle dans le temps, interdépendants dans le développement. La mitose neuronale peut à certains moments du développement fœtal être phénoménalement rapide. Evrard (1995) estime qu'au cours des 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> mois, le cerveau est capable de produire jusqu'à 5 000 neurones à la seconde ! Jusqu'à tout récemment, on a cru que la neurogenèse cessait à cinq mois de vie fœtale. On vient de découvrir que plusieurs milliers de neurones naissent chaque jour, chez le macaque adulte, et migrent jusqu'au cortex (Gould et al, 1999).

## ONTOGÈNESE DES GLIES

Les glies jouent une multitude de rôles : canalisation de l'axonogenèse et de la migration neuronale, isolement électrique, gestion des déchets cérébraux, alimentation des neurones, équilibre électrolytique des neurones, réparation des bris, etc. Le découvreur de la cellule gliale, Ramon Y Cabral avait déjà remar-

TABEAU 1-I. — STADES DE CROISSANCE ET DE DÉVELOPPEMENT HUMAIN.

PÉRIODE DE CROISSANCE	ÂGE APPROXIMATIF
Prénatale	0 à 280 jours
Ovule (pré-embryonnaire)	0 à 14 jours
Embryon	14 jours à 9 semaines
Fœtus	9 semaines à la naissance
Enfant prématuré	27 à 37 semaines
Naissance	Moyenne 280 jours
Nouveau-né	4 premières semaines
Première enfance	1 à 6 ans
Enfance pré-pubertaire	6 à 10 ans
Puberté (filles)	8 à 10 ans
Puberté (garçons)	10 à 12 ans
Adolescence (filles)	13 ans
Adolescence (garçons)	155 ans

qué, au tournant du  $xx^e$  siècle, que les cellules gliales servent de support au développement de la projection à distance de l'axone neuronal (figure 1-2).

Mais il n'y a pas que les extensions gliale et axonale qui soient interdépendantes dans le développement. Il faut comprendre que non seulement les cellules doivent se former, se multiplier, se différencier, mais elles doivent aussi s'entrelacer, se connecter anatomiquement, et entrer en rapports fonctionnels multiples, selon une chronologie particulièrement complexe. Ces mêmes cellules gliales qui auront servi à canaliser l'axonogenèse, les oligodendrogliques, vont littéralement envelopper l'axone neuronal par la suite, afin de servir de gaine graisseuse, électriquement isolante, facilitant le transport rapide de décharges électriques du neurone.

### MORTALITÉ CELLULAIRE ET SUBCELLULAIRE

Pendant l'embryogenèse cérébrale, de nombreuses cellules neuronales et gliales ne survivront

pas à la compétition avec leurs consœurs, ou aux programmes génétiques prévoyant leur disparition (apoptose). Par exemple, chez le poulet, 40 p.100 des neurones moteurs de la moelle épinière mourront entre les 5<sup>e</sup> et 10<sup>e</sup> jours de la vie embryonnaire (Hamburger, 1975); (figure 1-3). Chez le rongeur, 30 p.100 des neurones corticaux mourront (O'Leary, 1996).

Chez l'humain, on retrouve ici et là des manifestations spectaculaires de ces hécatombes neuronales, selon le moment et l'endroit. Par exemple, une des couches (lames) de neurones du cortex cérébral disparaît complètement avant même que le bébé humain ne naisse (les neurones de la couche I ayant une ramification dendritique horizontale). Un autre exemple est celui du corps calleux : celui-ci connaîtra une importante perte de ses effectifs, chez l'humain, avant la naissance (Koppel et Innocenti, 1983). Aussi, entre l'âge d'un an et la maturité, l'humain

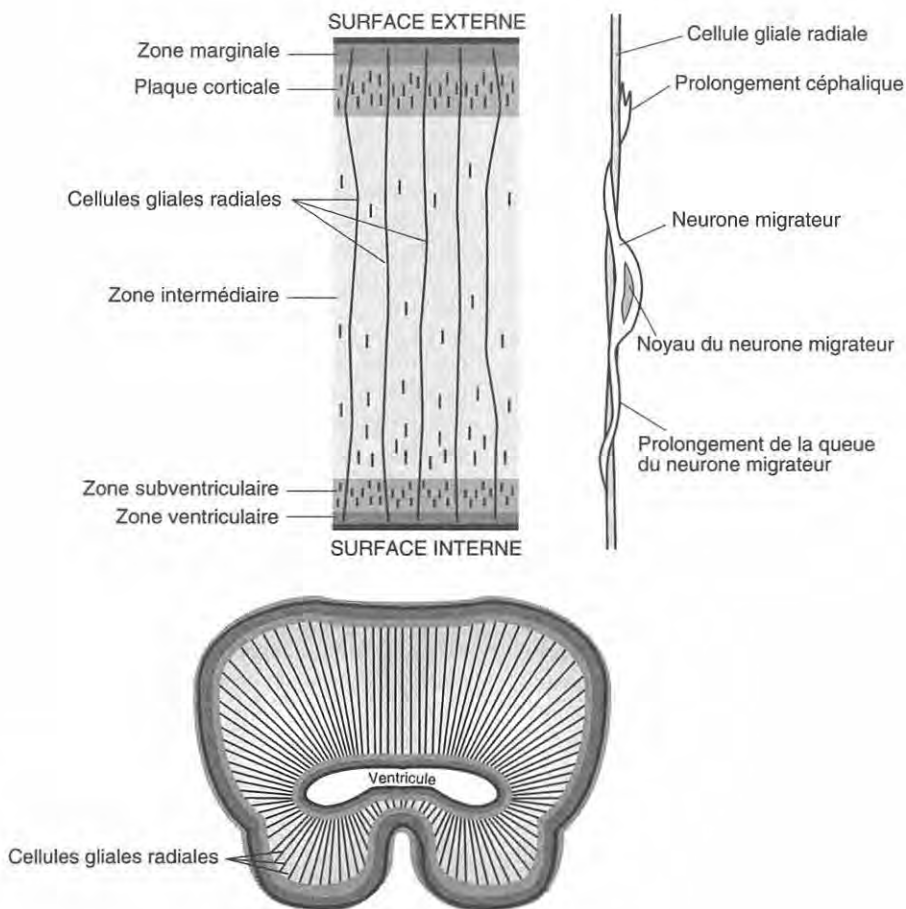


FIGURE 1-2. — LA GLIOGENÈSE. Très tôt au cours du développement du cerveau, des cellules gliales radiales recouvrent toute la largeur des hémisphères cérébraux en voie de formation. Elles jouent le rôle de fils qui guident la migration des neurones. La migration procède de la région centrale du cerveau où se trouvent les bordures des ventricules, vers la périphérie. On voit ici un neurone migrateur grimpant le long d'une fibre gliale radiale (voir Cowan, 1979).



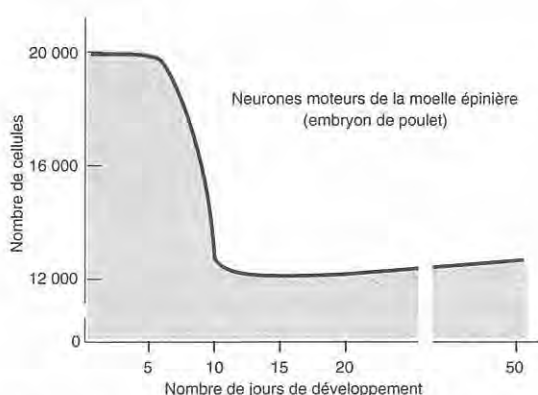


FIGURE 1-3. — LA MORTALITÉ NEURONALE AVANT LA NAISSANCE. Mort spontanée (apoptose) des neurones moteurs de la moelle épinière au cours du développement embryonnaire du poulet. Les valeurs en abscisse correspondent au nombre de jours de développement de l'œuf. Les valeurs en ordonnée correspondent au nombre total de cellules dans une colonne latérale motrice. Quarante pour cent de ces neurones meurent en quelques jours (voir Hamburger, 1975).

normal perd environ 35 p.100 de ses neurones frontaux (Huttenlocher, 1990). Il faut comprendre toutefois que les neurones ne sont pas les seuls éléments du système nerveux à être émondés.

On observe des phénomènes de réduction à pratiquement tous les niveaux de l'architecture cérébrale. Au-delà des neurones eux-mêmes, et parmi les neurones survivants, on observe des «économies» aux niveaux des arborisations dendritiques et axonales. De même, le nombre des épines sur chaque dendrite sera lui aussi réduit. Finalement, sur les dendrites survivants, la profusion initiale des molécules réceptrices est suivie d'une importante réduction, et la situation est la même à l'autre extrémité du neurone où on observe une importante réduction des concentrations de terminaisons.

L'utilité de ces phénomènes d'attrition ne peut que très partiellement être expliquée. La théorie de Changeux (1983) postule que le sens global de la mortalité neuronale épigénétique est la survie du plus adapté, en vue de l'économie des moyens. Cette explication est insuffisante en soi, pensons-nous. On sait que le développement fait usage d'échafaudages temporaires. Les neurotransmetteurs, les hormones et les glies, par exemple, servent en un premier temps à canaliser la migration et l'axonogenèse neuronale. Cela peut expliquer qu'une part d'entre eux disparaissent le moment venu. Par ailleurs, nous proposons qu'une partie des phénomènes de rétraction et mortalité cellulaires soit explicable par des mécanismes plus ou moins tardifs de compaction ou élimination de structures vestigiales. Les structures archaïques ne sont pas toutes utiles, et gagnent à être réduites ou éliminées

même tardivement, et cela s'applique tout aussi bien au cerveau qu'aux autres organes. Cela dit, peut-être est-il biaisé de considérer les phénomènes normaux de rétraction (des molécules, des épines, des dendrites, des axones, des neurones) comme des hécatombes. Ne convient-il pas plutôt de considérer les états préalables comme profus et redondants, superflus, voire, parfois comme nuisibles ? Allant plutôt en ce sens, certains pathologistes commencent à proposer comme étiologie de certains désordres du développement (ex : schizophrénie) une insuffisance de la mortalité neuronale (Feinberg, 1982). De même, dans un autre domaine il est reconnu que rien n'est mieux pour la santé d'un arbuste ou d'une plante qu'un bon émondage effectué au moment approprié avec les coupes pratiquées juste au bon endroit. Par ailleurs, il est capital de distinguer les natures et impacts des mortalités cellulaires, en fonction du type de cellule cérébrale : les glies sont capables de régénéscence et de mitose tout au long de la vie, même si un grand nombre d'entre elles meurent soit par élimination normale soit par accident. Les neurones, du moins ceux qui sont localisés dans le système nerveux central, ne peuvent se diviser et proliférer massivement que jusqu'à la 20<sup>e</sup> semaine de vie fœtale. Cela n'empêche toutefois pas ces neurones de continuer à se développer, se différencier, s'agréger, tout au long de la vie. Ainsi, on comprend d'emblée que la mortalité neuronale ait une allure plus «dramatique» que la mortalité gliale, les premiers étant incapables de se remplacer par eux-mêmes en cas de perte. On comprend aussi de ce fait que les tumeurs neuronales soient très rares chez l'enfant, ne touchant que les neuros immatures (médulloblastomes) et inexistants ou rares chez l'adulte — ce qui n'est pas du tout le cas des tumeurs des autres tissus cérébraux (méniנגiomes, épendymomes, gliomes, hémangiomes, craniomes, etc.).

On constate aussi que le cerveau de l'humain est loin d'être complet au moment de la naissance. De fait, lorsque les enfants naissent, ils sont particulièrement vulnérables et non encore opérationnels au niveau cérébral et comportemental. L'alimentation de la femme enceinte, puis celle du nourrisson, est fondamentale dans les premières années, le quotient intellectuel ayant un score amélioré de huit points par le seul fait que l'enfant ait pu bénéficier de l'allaitement maternel (Bon, 1980). De même, l'exposition aux substances toxiques porte bien davantage atteinte à l'embryon, au fœtus ou au nourrisson, qu'aux adultes (Needleman et Bellinger, 1994). On pense que ceci est dû en grande partie au fait que la barrière hémato-encéphalique est incomplètement formée avant la naissance.

Arrêtons-nous un instant pour contempler de plus près la diversité des poussées de croissance d'une des deux classes de cellules cérébrales, la myéline,

selon le type de système cérébral particulier. Comme l'avait compris Piaget (1952, 1969) avec sa notion d'un premier stade postnatal dit sensorimoteur, les systèmes cérébraux de contrôle de la sensation et de la motricité primaires arrivent au terme de leur maturation myélinique plus tôt que les systèmes sous-tendant la pensée opérationnelle ou formelle faisant suite au stade de l'intelligence sensorimotrice (figure 1-4). La trame du développement allant de la sensorimotricité à la pensée formelle est aussi corroborée par le développement différentiel des épaisseurs des diverses plages corticales ; en effet, les cortex moteur et sensoriel primaires s'épaississent très tôt, suivent les cortex limbiques, puis les zones associatives secondaires et tertiaires (Rourke, Bakker, Fisk et Strang, 1983).

### DIFFÉRENCIATION DES CELLULES CÉRÉBRALES

Il existe autant de sortes de neurones (en forme d'étoile, de pyramide, de corbeille, d'arbuste, uni-, bi- et multipolaires, minuscules ou gigantesques), que de sortes de neurotransmetteurs. Ces substances connues surtout pour leur rôle de médiateurs de

l'impulsion neuronale dans la synapse, jouent aussi d'autres rôles dans le développement. Les molécules de neurotransmetteurs, les molécules spécialisées pour les capter (récepteurs) ainsi que plusieurs molécules intermédiaires ne servant que de signaux pour la mise en place des synapses (molécules d'adhésion cellulaire), se développent et se mettent en place eux aussi par poussées, à différents moments du développement. Tous participent à la construction de l'architectonique (tissu) cérébrale. On sait à peine actuellement quel serait le rôle spécifique des neurotransmetteurs particuliers dans le développement cérébral. Par exemple, on ne sait pas faire la différence entre le rôle, dans le développement, d'un neurotransmetteur exclusivement excitateur, tel le glutamate, de celui d'un neurotransmetteur exclusivement inhibiteur, tel l'acide gamma-amino-butérique (GABA). La distribution de ces substances neurotropes (hormones, quasi-hormones, neurotransmetteurs, molécules d'adhésion cellulaire, récepteurs, etc.) a tendance à se fixer, à se stabiliser, à mesure que le développement arrive à son terme.

Lauder et Krebs (1986) ont décrit certains rôles spécifiques de canalisation, dans le développement, des neurotransmetteurs observés dans diverses espèces animales. On comprendra que ces connais-

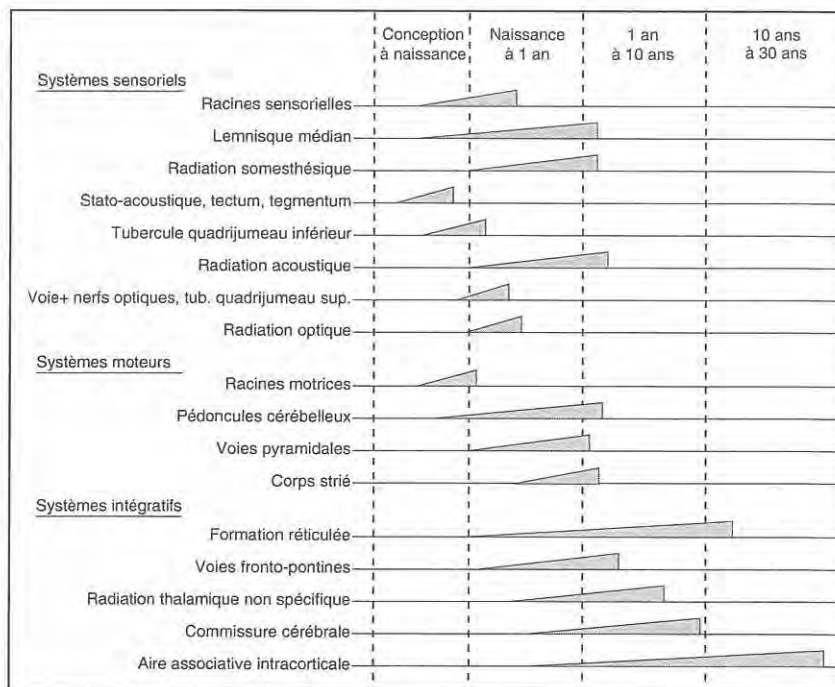


FIGURE 1-4. – MYÉLINISATION DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL DE L'HUMAIN. Lors de son stage de formation avec Yakovlev à Boston, le célèbre aphasiologue Roch Lecours a inventorié avec l'immense collection de cerveaux de ce dernier les degrés de myélinisation des différentes parties du cerveau à différents âges. On s'est aperçu que ce sont les systèmes cérébraux nécessaires pour la survie immédiate du nourrisson qui myélinisent, c'est-à-dire mûrissent, d'abord. Voir Yakovlev et Lecours (1967).

sances sont très rudimentaires en ce qui concerne le développement humain.

On a beaucoup insisté ces dernières années sur l'influence du milieu ambiant (corporel) dans l'épigenèse prénatale, peut-être trop. En effet, les progrès de nos connaissances en ce qui a trait au contrôle direct du développement par les gènes, ont été phénoménaux. Seulement, ils émergent des recherches sur des organismes primitifs tels la drosophile (mouche à fruits) – ce qui laisse trop souvent indifférents les spécialistes de l'humain. Prenons l'exemple de la différenciation des tissus, et plus précisément de la formation des organes. Ghysen et Dambly-Chaudière (1995) ont récemment fait un superbe bilan des recherches sur cette question, chez la drosophile. Ils montrent comment quelques gènes suffisent à canaliser la formation d'organes sensoriels spécifiques chez cet organisme. Ces processus risquent d'être très similaires chez l'humain, cependant cela reste à vérifier. Ces auteurs distinguent cinq phases au processus. D'abord, quatre gènes activés dans certaines cellules de la couche ectodermique de l'embryon suffisent à décider de la naissance de chacun des centaines d'organes sensoriels de la drosophile, par la création de cellules mères à l'endroit et au moment opportuns, de façon à ce qu'elles migrent vers la bonne destination. Deuxièmement, quelques autres gènes ont pour fonction de tirer de la matrice de cellules ainsi placées, un signal correspondant au bon équilibre de molécules de surface. L'absence de ce signal produit l'inhibition et l'élimination de toutes les autres cellules mères. Un troisième petit groupe de gènes, les uns actifs dans la cellule mère et les autres dans les cellules filles, démarre les processus de segmentation tissulaire et d'inhibition de la diversité des expressions possibles. Quatrièmement, un autre petit groupe de gènes entre en action dans une génération mitotique sur deux (arrière grand-mère, mère, arrière petite-fille, etc.), ce qui favorise, la formation de couches tissulaires. Cinquièmement, d'autres gènes du même genre, eux aussi actifs à différentes phases mitotiques, façonnent certaines cellules en variantes neuronales, d'autres en variantes gliales, et enfin d'autres en cellules spécialisées pour former l'organe sensoriel à proprement parler.

La différenciation neuronale dans la couche 4 du cortex est un exemple d'effet de cascade. Chez l'adulte, cette couche contient une forte proportion de neurones stellaires. Chez le fœtus, la couche 4 n'est pas très distincte des autres couches adjacentes : elle contient une forte proportion de neurones granulaires. Il en va de même de toutes les démarcations radicales des propriétés histologiques du cortex, telles les différences histologiques entre le cortex primaire et le cortex secondaire.

Dans tous ces cas, la différenciation est finalisée au moment où les projections thalamocorticales arri-

vent à terme. En d'autres mots, la migration des neurones provenant du thalamus agit comme facteur de différenciation des neurones cibles qui sont alors amenés à changer la structure de leur arborisation dendritique, la forme et la grosseur de leur corps cellulaire ; certains mourront, etc. (O'Leary, 1996) (figure 1-5).

## MODULATIONS DE L'ORGANISATION CÉRÉBRALE PAR LES HORMONES STÉROÏDES

Les hormones stéroïdes (spécifiques à chacun des sexes) jouent des rôles divers et importants dans le développement du système nerveux. On peut distinguer trois phases distinctes. L'influence prénatale est dite « structurante », la phase pubertaire est dite « activante », et les états plus ponctuels (menstruel, reproduction) peuvent être dénommés « cycliques ». Personne ne doute que la théorie de Geschwind, Galaburda et Behan (Geschwind et Galaburda, 1985) a eu pour effet bénéfique de stimuler l'intérêt de la communauté scientifique quant aux effets prénatals des hormones stéroïdes circulant dans le cerveau et autres organes du corps. Ce modèle (GGB) postule entre autres choses que la testostérone fœtale inhibe le développement du thymus, un organe immun, et que l'influence directe de la testostérone fœtale sur le cerveau et celle indirecte sur le cerveau de la modulation thymique de la réponse immunitaire ont pour effet de ralentir la croissance de l'hémisphère gauche chez le garçon. Ceci aurait pour effet que le garçon serait davantage un sujet à risque pour des troubles du comportement associés à un sous-développement de son hémisphère gauche (dyslexie, bégaiement, autisme, aphasie congénitale, etc.). La réflexion de la communauté scientifique a beaucoup avancé depuis que le modèle GGB a été proposé. On sait maintenant que les cycles menstruel et gestationnel, ainsi que les contraceptifs ont tous des influences sur l'activité immunitaire et auto-immune, tant normale que pathologique (Shoenfeld et Isenberg, 1989). Par ailleurs, des traits à prévalence masculine, tels le bégaiement et la perception visuospatiale, sont eux aussi modulés en fonction du cycle menstruel chez la femme, ce qui laisse penser à une modulation œstrogénique (Hampson, 1990 ; Nyborg, 1983, 1984 ; Silverman, Zimmer et Silverman, 1974). Finalement, les hémisphères des fœtus féminins et masculins diffèrent l'un de l'autre tant au niveau cortical que sous-cortical quant aux distributions des récepteurs et dynamiques de la testostérone et de l'œstrogène (Fitch, Cowell, Schrott et Denenberg, 1991 ; Sandhu, Cook et Diamond, 1986). Des études réalisées sur une grande diversité d'espèces, dont l'humain, montrent que les trois principales hormones stéroïdes (testostérone, œstrogène et progestérone) ont un effet glo-



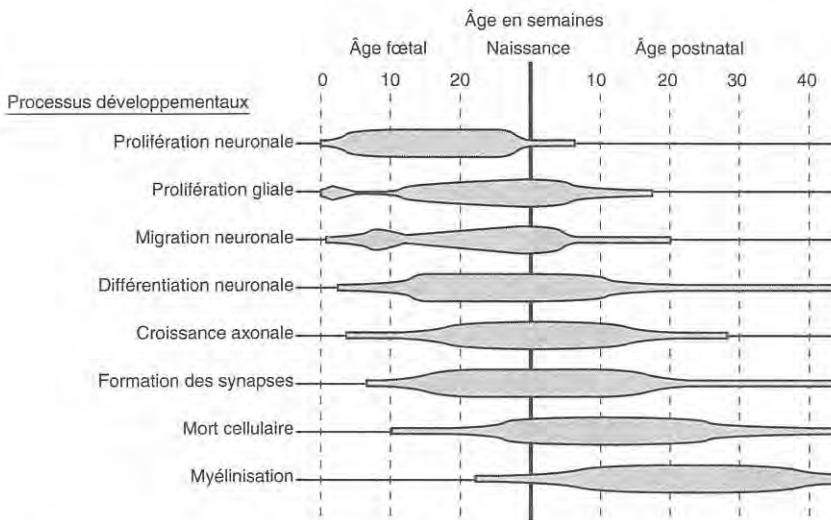


FIGURE 1-5. — CALENDRIER DES PROCESSUS DÉVELOPPEMENTAUX. Calendrier des processus de développement cellulaire, exprimé en semaines à partir de la conception. Par exemple, le processus de prolifération des neurones débute au cours des quatre premières semaines du développement et prend fin au bout de 24 semaines, tandis que le processus de myélinisation ne commence qu'après la vingtième semaine et se poursuit pendant l'enfance. Ces différents processus cellulaires se chevauchent plus ou moins, ce qui complique grandement l'interprétation que l'on peut faire du moment où se produisent diverses agressions (toxiques, génétiques, etc.) contre le cerveau en développement.

balement trophique plutôt qu'inhibiteur sur le développement cérébral foetal. Cela est vrai de la prolifération neuronale (Wright et Smolen, 1983), du métabolisme des neurotransmetteurs (Goudsmit, Feenstra et Swaab, 1991), de la migration neuronale (Kolata, 1979), de la myélinisation (Juraska et Kopcik, 1988), de l'arborisation dendritique et synaptogénèse (Ayoub, Greenough et Juraska, 1983; Menzies, Drysdale et Waite, 1982; Wright et Smolen, 1983), et de la résistance à la mortalité neuronale (Nordeen, Nordeen, Sengelaub et Arnold, 1985; Swaab et Hoffman, 1988). Les résultats humains sont moins riches que les résultats obtenus chez l'animal, faute d'accès, évidemment, et ils sont plus controversés. Par exemple, les androgènes ombilicaux sont significativement et négativement corrélés aux aptitudes spatiales des enfants à l'âge de six ans, mais seulement chez les fillettes (Jacklin, Wilcox et Maccoby, 1988).

## NEUROPHARMACOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT PRÉNATAL DU CERVEAU

On connaît peu le développement de la physiologie synaptique chez l'humain. Celui du rat est mieux connu. Les neurotransmetteurs les plus connus (sérotonine, acétylcholine, noradrénaline, dopamine, GABA, substance P, glutamate,) commencent à être mis en place au niveau de la synapse entre le 11<sup>e</sup> et le 18<sup>e</sup> jour de vie embryonnaire chez le rat (Ciaranello et al, 1995).

Toutefois, les neurotransmetteurs, comme les hormones stéroïdes, ont des rôles à jouer lors du développement, qui ne sont pas les mêmes que les rôles qu'on leur attribue dans le fonctionnement adulte. Ils participent à divers tropismes, orientent la migration cellulaire, créent des synapses temporaires, etc. Le tableau 1-II illustre quelques-uns de ces mécanismes du développement, tandis que la figure 1-6 montre le cheminement dans le développement des concentrations cérébrales proportionnelles de plusieurs neurotransmetteurs, telles qu'elles sont estimées pour l'humain.

Évidemment, tout n'est pas uniforme non plus dans le développement des neurotransmetteurs du cerveau prénatal, tel que l'illustre la figure 1-6.

## PHYLOGENÈSE DES VOLUMES CÉRÉBRAUX

Jusqu'à présent, le point de mire était la cellule cérébrale. Cependant, il est tout aussi important en neuropsychologie du développement de prendre connaissance des grandes lignes du développement macro-anatomique. Une bonne façon de mettre ce développement en perspective est de voir en quoi l'espèce humaine diffère des autres espèces. Il est d'abord bien connu, que l'humain naît particulièrement démuné, dépendant de ses parents, et incapable d'activités autonomes. Toutefois, on a eu tendance à exagérer ce phénomène. Par exemple, si l'on devait prendre comme critère de notre supposé « faible développement à la naissance » la masse relative du

TABLEAU 1-II. – RÔLE DES NEUROTRANSMETTEURS ET DES NEUROMODULATEURS (EN DEHORS DE LA TRANSMISSION).

PHASE DE DÉVELOPPEMENT	LOCALISATION	ORGANISME	NEUROTRANSMETTEUR OU NEUROMODULATEUR	FONCTION PROBABLE
Division gastrulation	Ovule fertilisé et début du stade zygote	Oursin, poissons, amphibiens, poussin, rat, souris	Acétylcholine, norépinéphrine, épinéphrine, dopamine, 5-hydroxytryptamine, (sérotonine), 5-méthoxytryptamine	Contrôle de la division cellulaire et des mouvements des cellules
Métamorphose	Larve	Abalone (oreille de mer)	GABA	Contrôle de la fixation sur une surface d'algues
Morphogenèse, croissance et régénérescence	Région de la tête, cellules nerveuses et interstitielles, cils	Planaire, hydre, tétrahymène	Acétylcholine, sérotonine, norépinéphrine, dopamine, sérotonine	Facilitation des fonctions morphogénétiques et régénératives chez le protozoaire et le planaire
Formation de la gouttière et du tube neurax, torsion et flexion de l'embryon, myogenèse	Notochorde, plaque neurale, tube neural, gouttière, membranes vitelline et allantoïde	Grenouille, poussin, rat, souris	Acétylcholine, norépinéphrine, dopamine, sérotonine	Contrôle de la fermeture du tube neural, division et différenciation cellulaire, mouvements des cellules
Formation du palais	Lames horizontales des palatins	Souris	Acétylcholine, sérotonine, GABA	Contrôle des mouvements des cellules
Organogenèse du cerveau, développement de la rétine		Grenouille, rat, souris, lapin, singe	Acétylcholine, GABA, norépinéphrine, dopamine, sérotonine	Contrôle de la division cellulaire, différenciation neurale et gliale, migration cellulaire, synaptogenèse, autres fonctions trophiques

cerveau à ce moment comparée à celle observée à la maturité, force est de reconnaître que le chat, le rat et le lapin connaissent un développement postnatal plus important que l'humain, ce qui n'est pas le cas, par contre, du cobaye (tableau 1-III).

Le cerveau humain connaît sa plus forte poussée de croissance avant la naissance, tandis que plusieurs espèces de mammifères manifestent le rapport inverse (figure 1-7).

On a l'habitude de penser que l'espèce humaine est celle qui naît dans l'état de plus grand dénuement, du plus faible développement, de la plus grande dépendance. Or, seul le cobaye, parmi les quatre espèces illustrées à la figure 1-7 naît dans un état cérébral plus «abouti» que l'humain. Ces différences entre espèces restent sans véritable explication.

Un deuxième lieu commun dans la conception populaire de l'évolution des espèces, consiste à croire

que l'humain est le point culminant d'un long processus «d'encéphalisation». En d'autres termes, on croit que la proportion corporelle revenant au cerveau va en s'accroissant pratiquement avec chaque embranchement phylogénétique (chaque ordre, chaque genre, chaque espèce). Ce principe souffre de trop nombreuses exceptions, et ne reflète que grossièrement l'intelligence des organismes. La masse cérébrale en pourcentage de la masse corporelle est supérieure chez la musaraigne (3,33 p.100) que chez l'homme (2,33 p.100). De même, elle est inférieure chez le très intelligent chimpanzé (0,95 p.100) à la bête souris (2,08 p.100). On peut dire toutefois que dans l'ensemble, les poissons et reptiles sont moins encéphalisés que les mammifères, tandis que les primates se situent parmi les plus encéphalisés (Rosenzweig et Leiman, 1991).

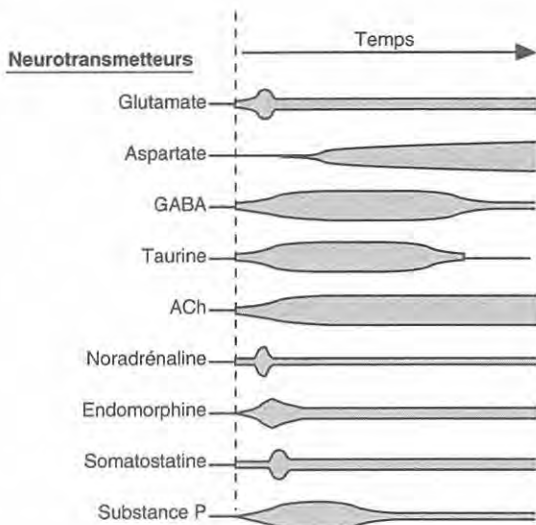


FIGURE 1-6. — DÉVELOPPEMENT DES NEUROTRANSMETTEURS. Essai de représentation de l'innervation relative due à certains neurotransmetteurs excitateurs et inhibiteurs dans le cerveau au cours du développement. En l'absence de données recueillies auprès de sujets humains, on a extrapolé à partir d'études portant sur le rat. Les marqueurs glutamatergiques, par exemple, sont particulièrement denses après la naissance dans le cerveau du rat, mais le sont probablement davantage avant la naissance dans le cerveau humain. Le taux de concentration de l'aspartate augmente graduellement après la naissance chez l'humain, alors que rien n'est connu du développement fœtal. L'acide gamma aminobutyrique (GABA) augmente rapidement avant la naissance et atteint son maximum de concentration vers l'âge d'un an. Les marqueurs d'acétylcholine (ACh) augmentent rapidement après la naissance dans le cortex humain. Le cortex cérébral du rat est abondamment innervé plus tôt. On a aussi observé une abondance importante mais transitoire de la somatostatine (SRIF) dans le cerveau du jeune rat. La taurine et la substance P ont une trajectoire de développement avec ascendance et déclin graduels.

Maclean (1970) a proposé une théorie phylogénétique de l'organisation du cerveau. Il distingue un cerveau végétatif reptilien (essentiellement le tronc cérébral), phylogénétiquement primitif, un cerveau paléomammalien (essentiellement le système limbique), phylogénétiquement intermédiaire, et un cerveau néomammalien (essentiellement le cortex

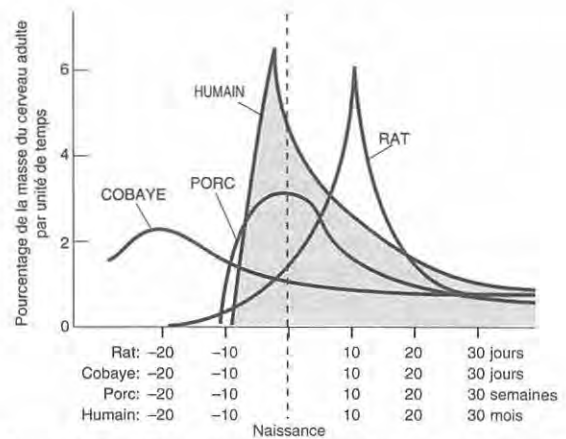


FIGURE 1-7. — VITESSES DE DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU DE DIVERSES ESPÈCES. Vitesse du développement du cerveau en relation avec le moment de la naissance. L'échelle du temps est différente pour les diverses espèces animales, variant de quelques jours à quelques mois. Ce graphique montre que les périodes de pointe du développement cérébral sont très différentes d'un animal à l'autre. L'augmentation de la masse du cerveau du rat, par exemple, se fait surtout après la naissance. La majeure partie du développement du cerveau du cobaye, par contre, s'effectue avant la naissance. Ceci, entre autres, devrait nous porter à prudence lorsqu'on extrapole du développement de l'animal à celui de l'humain. *Adapté de Rosenzweig et Leiman (1991).*

cérébral), phylogénétiquement récent. À l'instar de Haeckel, un embryologiste du XIX<sup>e</sup> siècle, qui fut le premier à postuler que l'ontogenèse récapitule la phylogenèse, Maclean propose que, dans l'ensemble, non seulement les structures primitives ne disparaissent pas au cours de la lignée encéphalisatrice de l'évolution, mais se développent chez l'individu un peu dans le même ordre, dans la même séquence, que la séquence phylogénétique. De plus, le modèle de Maclean est hiérarchique, en ce sens qu'il localise les systèmes plus primitifs dans la partie caudale (vers la queue) de l'encéphale, et les parties plus évoluées dans la partie rostrale (vers le bec) de l'encéphale. Finalement, Maclean postule que la genèse des processus psychiques suit aussi ce cheminement du motif primitif à l'élaboration affective, à la représentation cognitive en temps réel. Ce

TABEAU 1-III. — ACCROISSEMENT DE LA MASSE CÉRÉBRALE, DE LA NAISSANCE À LA MATURITÉ, CHEZ QUELQUES ESPÈCES DE MAMMIFÈRES. (ADAPTÉ DE ALTMAN, 1967)

ESPÈCES	NOUVEAU-NÉ (g)	ADULTE (g)	ACCROISSEMENT (p.100)
Cobaye	2,5	4	60
Humain	335	1300	290
Chat	5	25	400
Lapin	2	10,5	425
Rat	0,3	1,9	530

modèle général a donc l'ambition d'intégrer en quelques traits la phylogenèse autant que l'ontogenèse et la microgenèse psychique.

Cet excès d'ambition fait de la théorie de Maclean une métaphore puissamment évocatrice, mais qui cependant évite un peu rapidement la difficulté. Maclean n'est pas le seul à avoir tenté de mettre en parallèle l'ontogenèse, la phylogenèse et la microgenèse en quelques traits.

Comme celui de Maclean, le modèle de Luria est assez globalisant parce qu'en plus d'incorporer les trames phylogénétique et ontogénétique, il propose des pistes pour y rattacher certaines trajectoires microgénétiques. La théorie microgénétique est une tentative d'expliquer et comprendre la genèse et la trajectoire, dans un espace-temps réel, des processus mentaux.

Yakovlev et Lecours (1967) ont aussi réfléchi à la question et propose un modèle du développement anatomique du cerveau en termes des types de tissus qui sont reconnaissables comme étant plus ou moins primitifs.

Finalement, Pavlov (1928) a conceptualisé le développement du cerveau en termes physiologiques, procédant des réflexes les plus primitifs jusqu'au deuxième système de signalisation, un concept qui a l'ambition d'englober l'ensemble des influences culturelles. Le tableau 1-IV présente les tentatives de Pavlov (1928), de Yakovlev et Lecours (1967) et de Luria (1973), en les comparant au modèle de Maclean.

Une chose peut certainement être retenue des écrits de Maclean, c'est que les structures cérébrales qui chez l'animal primitif gèrent une fonction donnée, peuvent, chez l'animal plus évolué, connaître une atrophie, au profit de nouvelles structures, de plus en plus volumineuses, qui peuvent prendre en charge la fonction, en enrichir les potentialités, et reléguer les structures vestigiales à des rôles plus subalternes. Prenons en exemple le système visuel. Chez le reptile, il n'existe qu'un télencéphale rudimentaire, totalement aveugle. Sa vision est gérée par ce qu'on appelle le « lobe optique », une volumineuse composante du mésencéphale, qui chez l'hu-

main sera devenu un bien petit noyau appelé tubercule quadrijumeau supérieur, ne servant qu'aux réponses d'orientation visuelle et réflexes pupillaires. Bref, chez l'humain, les vestiges des systèmes visuels des ancêtres reptiliens ont connu une atrophie anatomique et parfois un recul de leur importance. La gestion du traitement visuel, chez l'humain, est exécutée par une proportion importante de neurones du cortex occipital et, en proportion décroissante, des cortex temporal et pariétal.

Il n'est plus de mise, en biologie, de douter de la notion générale d'évolution des espèces. L'embryologie est un des secteurs les plus farouchement évolutionnistes de la biologie. Il ne faut pas s'en étonner, car on retrouve de nombreux vestiges évolutifs des espèces primitives à différentes phases du développement de l'embryon humain. Par exemple, on peut penser que les poissons ont été nos ancêtres par la présence d'une queue très distincte, ainsi que des branchies au cours de la phase embryonnaire de notre développement. Nous sommes également interpellés par la présence de 8 paires de mamelons chez les mammifères multipares comme les chiens, qui peuvent rappeler certaines phases de notre vie embryonnaire. Ceci était déjà très bien compris au tournant du <sup>xx</sup>e siècle par Romanes (figure 1-8).

Pour articuler de façon sommaire les relations entre la phylogenèse et l'ontogenèse, nous proposons le schéma du tableau 1-V.

## ONTOGENÈSE DES VOLUMES CÉRÉBRAUX

L'évolution des espèces, la sélection naturelle, les variations des conditions de vie, les mutations génétiques, se produisent toutes au hasard, ou du moins de façon opportuniste, improvisée. Rien n'est prévu à l'avance. Il n'est pas étonnant, dans ce contexte, que les systèmes corporels soient parfois évidemment imparfaits. Nous serions mieux dans notre peau sans les atavismes du genre appendice qui n'est qu'un vestige herbivore, qui ne sert à rien, et qui a parfois la fâcheuse tendance à s'enflammer

TABEAU 1-IV. — CONCEPTS ÉVOLUTIONNISTES ET ONTOGÉNIQUES DE L'ORGANISATION DU DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU. (VOIR AUSSI VAN DER VLUGT, 1979.)

PAVLOV (1962)	YAKOVLEV ET LECOIRS (1967)	LURIA (1973)	MACLEAN (1970)
Système de signalisation secondaire	Zone supralimbique	Programmation, régulation, vérification de l'activité mentale	Cerveau néomammalien
Réflexe conditionné	Zone limbique ou paramédiane	Obtention, traitement, rétention de l'information	Cerveau paléomammalien
Réflexe non conditionné	Zone médiane	Régulation de l'éveil et de l'attention	Cerveau protoreptilien



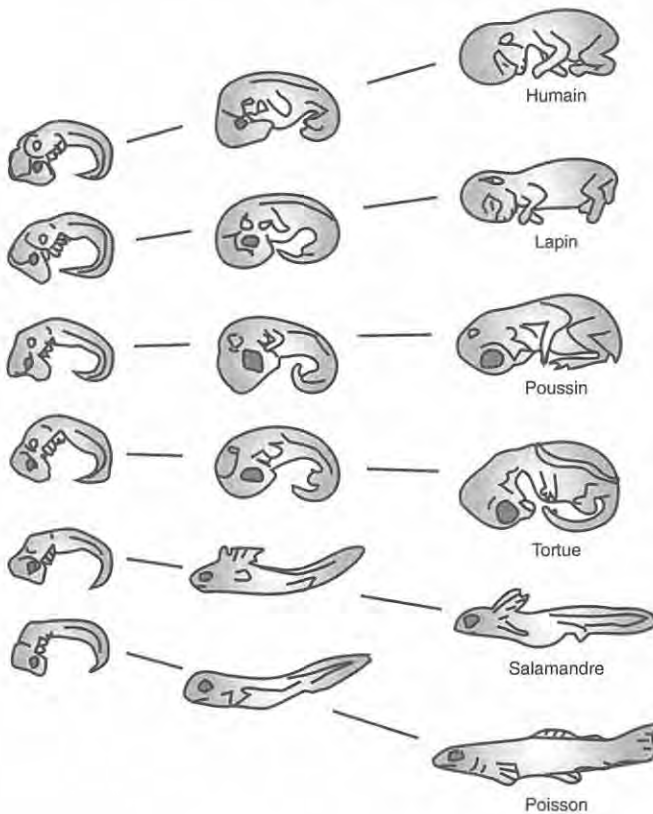


FIGURE 1-8. — SIMILARITÉ EMBRYONNAIRE DE DIVERS VERTÉBRÉS. Comparaison d'embryons de vertébrés à trois stades de leur développement (Romanes, 1901). La similarité des phases précoces du développement embryonnaire d'une espèce à l'autre fut et reste le principal argument à l'appui de la théorie de l'évolution des espèces.

TABEAU 1-V. — STATUTS PHYLOGÉNÉTIQUES ET ONTOGÉNÉTIQUES POSSIBLES D'UNE STRUCTURE CÉRÉBRALE.

Une structure cérébrale peut être un atavisme évolutif ayant subi une rétrogradation phylogénétique (atrophie macro-anatomique), et ne jouant aucun rôle dans le développement, ni dans le répertoire comportemental adulte. L'appendice est un atavisme de notre passé herbivore. L'appendice peut être retirée de l'humain sans impact sur l'adaptation de l'organisme. Sa présence s'explique alors simplement par sa bénignité: sa connectivité et son volume ne nuisent pas, ou nuisent peu, à l'adaptation de l'organisme. L'habenula pourrait être un exemple d'une telle structure de l'appareil cérébral. L'habenula est un noyau interthalamique, absent chez une proportion substantielle des humains, dont la fonction est totalement inconnue. Peut-être chez certains de nos ancêtres phylogénétiques desservait-elle le relais interhémisphérique ?

Une structure cérébrale peut être un vestige, évolutif subsistant, par exemple, une sorte d'inactivation fonctionnelle à un moment donné du développement. Les réseaux sous-corticaux responsables du réflexe primitif de préhension sont des vestiges du temps de nos ancêtres simiens qui, lorsque petits, s'agrippent à la fourrure de leur mère pour être transportés partout par elle. Par contre, chez l'humain, ce réflexe, présent chez le nourrisson est d'une utilité discutable, et il est voué à disparaître dans le développement normal et sera activement inhibé par le cortex. C'est pourquoi on voit ce réflexe primitif resurgir lors de volumineuses lésions du cortex chez l'adulte.

Une structure cérébrale peut être un échafaudage développemental, ne jouant de rôle que dans et pour le développement. Le cône de croissance est une organelle neuronale qui n'existe que pendant la phase migratoire du développement du neurone. Il sert à la chimiotaxie migratoire, ainsi que de béliard assurant la possibilité au neurone en migration de se frayer un chemin à travers la matrice tissulaire vers sa cible.

Une structure cérébrale peut correspondre à une réassignation phylogénétique. L'hippocampe, l'organe principal de l'encodage mnésique chez l'humain, fonction éminemment et hautement cognitive s'il en est, est pourtant une structure phylogénétiquement très ancienne (archicorticale). Pourtant, elle est beaucoup plus développée chez l'humain que chez le singe. On suppose que ce changement découle de l'assignation qui lui aurait été faite (par la phylogenèse) de nouvelles responsabilités fonctionnelles d'encodage de traces mnésiques de haut niveau (déclaratives, conscientes, explicites).

Une structure cérébrale peut être une innovation, (hypertrophie anatomique) jouant un ou plusieurs rôles nouveaux dans le répertoire comportemental adulte, tout en jouant un rôle minimal dans le développement. Le cortex préfrontal comporte, tout simplement, des tissus phylogénétiquement récents qui arrivent très tardivement à maturité. Ils gèrent des fonctions mentales qui ne sont maîtrisées qu'à la puberté ou l'adolescence.

et s'infecter. En même temps que notre code génétique impose un plan génétique de développement précis et efficace pour le cerveau, ce développement donne l'apparence de connaître d'importants ratés, gaspillages, et tâtonnements. Nous avons déjà présenté quelques exemples de mortalité neuronale. Le développement met en place de nombreux systèmes intermédiaires, ou échafaudages, qui devront ensuite être mis de côté ou recyclés. Les cônes de croissance, décrits par Cajal (1937) sont des projections, très mobiles, qui font office d'antennes fouineuses en même temps que de béliers, le tout servant à guider l'axonogenèse et la migration neuronale. Une fois ce travail terminé, ces cônes se rétractent et disparaissent à tout jamais. Certains neurones vont changer de médiateur au cours du développement, voire passer d'une fonction inhibitrice à excitatrice ou vice-versa. Les premiers auront-ils eu à jouer un rôle plus anatomique (canalisation de l'infrastructure) et les seconds plus physiologique (opération d'une fonction) ?

Malgré certaines allures, disons, capricieuses, du développement cérébral, il est encore plus étonnant de constater l'extrême précision, régularité, et universalité du programme du développement. Le tableau 1-VI présente un calendrier, très rudimentaire, du développement du système nerveux humain avant la naissance.

Les disciplines telles que la neuropédiatrie et la neuropsychologie du développement ne peuvent ignorer l'ontogenèse prénatale du cerveau. Une des raisons pour cela, comme nous le verrons en détail plus loin, est que beaucoup de troubles du cerveau et du comportement sont engendrés par une « erreur du programme » du développement qui se produit à un moment précis de l'embryogenèse ou de la fœtogenèse. Il est coutumier de distinguer la phase trivésiculaire de la phase à cinq vésicules du déve-

loppement cérébral. Le terme vésicule ne signifie rien d'autre ici que renflement.

Entre nos 21<sup>e</sup> et 24<sup>e</sup> jours d'existence, nos cerveaux ne comportent que trois renflements, dont le plus rostral se dénomme vésicule optique, comme si nous n'étions à ce moment que de vulgaires reptiles. Au 26<sup>e</sup> et le 35<sup>e</sup> jour, deux autres vésicules se sont ajoutées, par dédoublement des vésicules des deux extrémités, rostrale et caudale, du cerveau.

Simultanément à la formation des renflements cérébraux, composés surtout de glies et neurones, se développe un réseau de citernes à l'intérieur de ces renflements, remplies de liquide transparent. Ce réseau s'appelle le système ventriculaire, et le liquide qui y circule s'appelle liquide céphalorachidien (figure 1-9).

Notre façon de catégoriser les grandes divisions du cerveau adulte est imprégnée d'embryologie, puisque nous continuons à le subdiviser en cinq étages, myélencéphale, métencéphale, mésencéphale, diencéphale et télencéphale. Pourtant, à regarder un cerveau adulte tel qu'il nous apparaît à l'œil nu, sans autre considération, il ne semble pas y avoir cinq renflements. Entre autres, le diencéphale est complètement englobé, chez l'humain adulte, par le télencéphale, ce qui n'est pas le cas des autres « étages » (figures 1-10, 1-11 et le tableau 1-VII).

Il arrive souvent dans le développement que la différenciation des structures se fasse comme si un ciseau, une scie ou une tronçonneuse était intervenue. Par exemple, les mains ressemblent, chez l'embryon, d'abord à des pagaies, pour connaître ensuite chacune quatre scissions définissant les doigts (Schell et Hall, 1980 et figure 1-12).

De même, le cerveau ne forme au début qu'un unique globe, qui se séparera en deux hémisphères vers la dixième semaine. Chaque hémisphère se séparera ensuite partiellement plusieurs fois. Un

TABEAU 1-VI. — CALENDRIER DU DÉVELOPPEMENT CÉRÉBRAL PRÉNATAL NORMAL. (ADAPTÉ DE SPREEN, RISSER ET EDGELL, 1995).

AGE EN JOURS	TAILLE EN MM	DÉVELOPPEMENT DES COMPOSANTES DU SYSTÈME NERVEUX
18	1,5	Crête et tube neural
21	3,0	Vésicules optiques
26	3,0	Fermeture du neuropore antérieur
27	3,3	Fermeture du neuropore postérieur et premiers neurones de la corne antérieure de la moelle épinière
31	4,3	Racines antérieures et postérieures de la moelle épinière
35	5,0	Délimitation du cerveau en cinq vésicules
42	13,0	Cervelet
56	25,0	Différenciation du cortex cérébral et des méninges
150	225,0	Façonnement des grandes scissures cérébrales
180	230,0	Différenciation des sulci, et début de la myélinisation

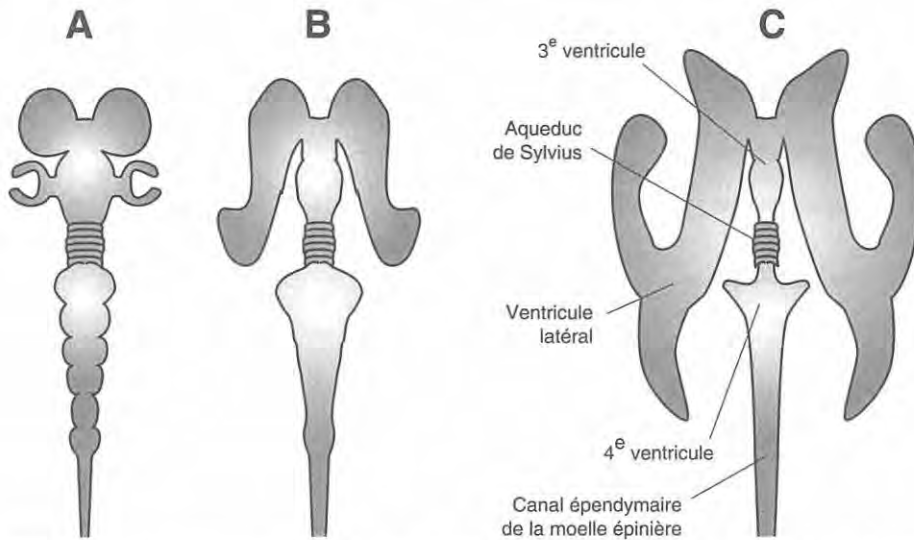


FIGURE 1-9. – DÉVELOPPEMENT DU SYSTÈME VENTRICULAIRE DU CERVEAU HUMAIN. Dans les premières phases du développement, les ventricules latéraux, de forme sphérique, sont collés sur la ligne médiane (A, 2 mois). Puis leur croissance suit celle des hémisphères cérébraux (B, 5 mois, et C, nouveau-né). À ce moment, certaines parties des ventricules latéraux sont encore très proches de la ligne médiane tandis que d'autres s'en éloignent latéralement.

arrêt temporaire du développement à ce stade produit un cerveau ne formant qu'un seul hémisphère (holoprosencéphalie) (tableau 1-VIII).

À l'inverse cependant, il arrive aussi que le développement d'une structure unifiée passe par une agglomération de « parcelles ». Le visage humain, par exemple (Couly, 1995) est initialement composé de six paires de bourgeons (bourgeon nasofrontal, maxillaire, etc) qui ressemblent aux feuillettes d'une pâtisserie et qui vont se souder progressivement. (figure 1-13).

Il est évident que la mise en place dans le développement, de macrostructures ou volumes cérébraux ne consiste en rien d'autre qu'à effectuer la somme des changements des microstructures. Ainsi, bien que l'on puisse aisément observer l'émergence en séquence, des macrostructures, telles les lobes du cortex cérébral, cela ne signifie pas toujours que la séquence de mise en service de ces mêmes volumes soit comparable. Par exemple, le lobe frontal connaît une forte expansion avant la naissance, au point d'occuper à ce moment là les deux tiers de la cavité

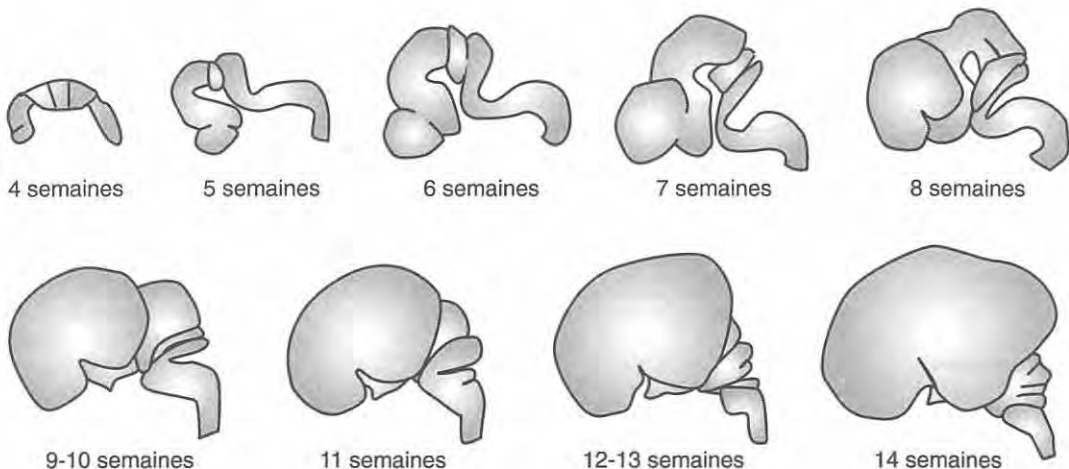


FIGURE 1-10. – DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU HUMAIN.



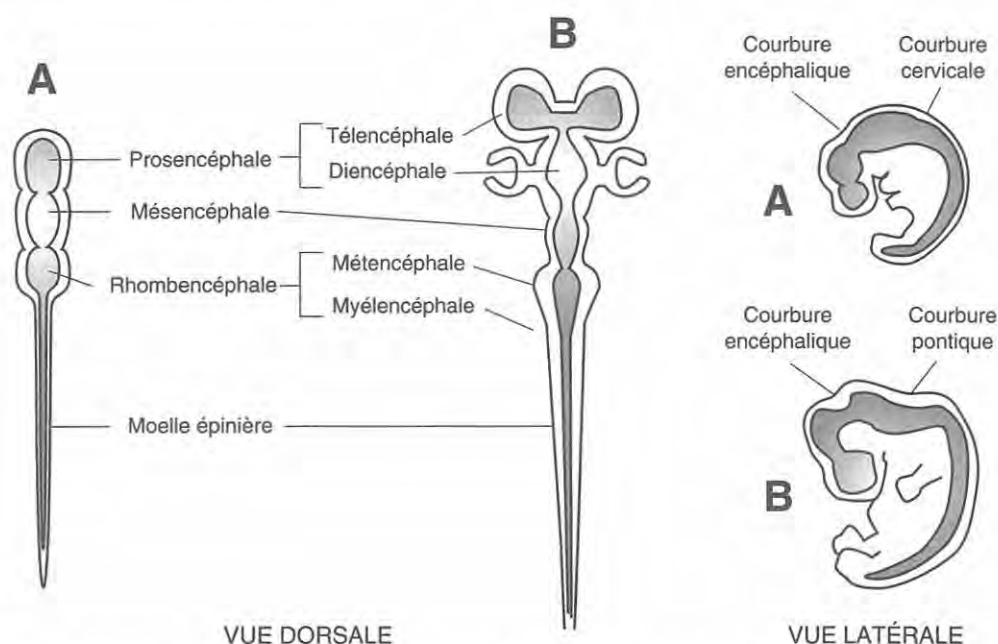


FIGURE 1-11. — BOURGEONNEMENT VÉSICULAIRE DANS L'ONTOGÉNÈSE DU CERVEAU HUMAIN. Le tube neural forme la moelle épinière et les vésicules du cerveau. Trois vésicules apparaissent au début du processus de développement, suivies de deux autres à un stade ultérieur.

crânienne (figure 1-14), et pourtant, ses neurones associatifs sont parmi les derniers à myéliniser, et ce lobe est soupçonné de rester dans un état relativement latent jusqu'à l'âge scolaire.

Ceci laisse penser que le cerveau a besoin de se ménager des espaces en réserve pour accueillir, au cours du développement, les nouveaux apprentissages, et ajouter de nouveaux paliers de gestion du comportement. Sur la base de ses investigations sur le singe, Goldman-Rakic (1980) a émis l'hypothèse que le cerveau, si malléable et adaptable aux attein-

tes et blessures de tous genres, arrive à se réorganiser pour maintenir une fonction chez les jeunes mammifères beaucoup plus que chez les individus adultes. Toutefois, elle a constaté qu'une lésion située en région du cortex préfrontal, laisse des déficits qui seront difficilement compensables. L'explication de Goldman-Rakic est que cette aire cérébrale est latente, non encore fonctionnelle, chez le jeune singe, comme chez l'humain d'ailleurs, de telle sorte que le cerveau est incapable de réimplanter une fonction qui n'existait pas encore. Ce n'est que des

TABEAU 1-VII. — PRINCIPALES SUBDIVISIONS DU SYSTÈME NERVEUX DE L'EMBRYON ET LEUR FORME ADULTE.

STADE À 3 VÉSICULES	STADE À 5 VÉSICULES	DÉRIVÉS ADULTES MAJEURS	CAVITÉ RELIÉE
1. Prosencéphale	1. Télencéphale	Cortex cérébral, système limbique, noyaux gris	Ventricules latéraux
	2. Diencéphale	Hypothalamus, thalamus	Troisième ventricule
2. Méscencéphale	3. Méscencéphale	Tubercules quadrijumeaux	Aqueduc de Sylvius
3. Rhombencéphale	4. Métencéphale	Pont de Varole, cervelet	Partie haute du quatrième ventricule
	5. Myélocéphale	La plupart des noyaux des nerfs crâniens	Partie basse du quatrième ventricule
Extension extra-crânienne	Moelle épinière	Intégration sensorimotrice corporelle	Canal épendymaire (ou central)

années plus tard, au moment où cette aire cérébrale commencera à offrir une contribution fonctionnelle intense au comportement, que le déficit se manifestera. Il sera alors trop tard pour une compensation efficace.

## RÉFLEXES DE L'EMBRYON ET DU FŒTUS

L'embryon bouge à partir de sept semaines et demie alors qu'il ne mesure que 20 à 21 millimètres (Humphrey, 1964). Lorsqu'on touche avec un che-

TABLEAU 1-VIII. – DÉVELOPPEMENT DES PRINCIPALES SCISSURES DANS LES HÉMISPHÈRES CÉRÉBRAUX. (INFORMATIONS D'APRÈS BRAUTH, HALL ET DOOLING, 1991).

ÂGE GESTATIONNEL (SEMAINES)	SCISSURES
10	Scissure longitudinale
14	Scissure latérale
16	Scissure pariéto-occipitale
20	Scissure centrale

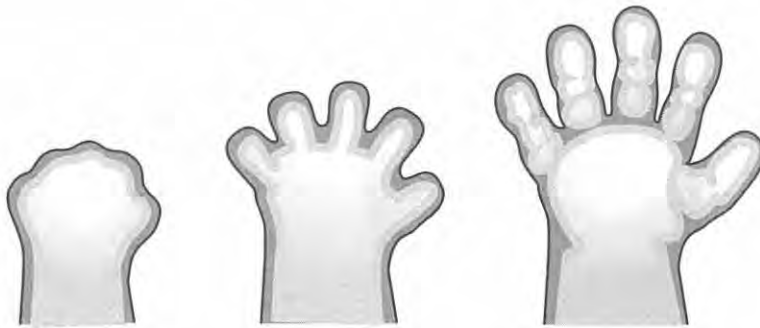


FIGURE 1-12. – DÉVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE DE LA MAIN HUMAINE. Pendant l'embryogenèse, la main se développe d'abord en « pagaie », et l'espace interdigital se « creuse » par la suite.

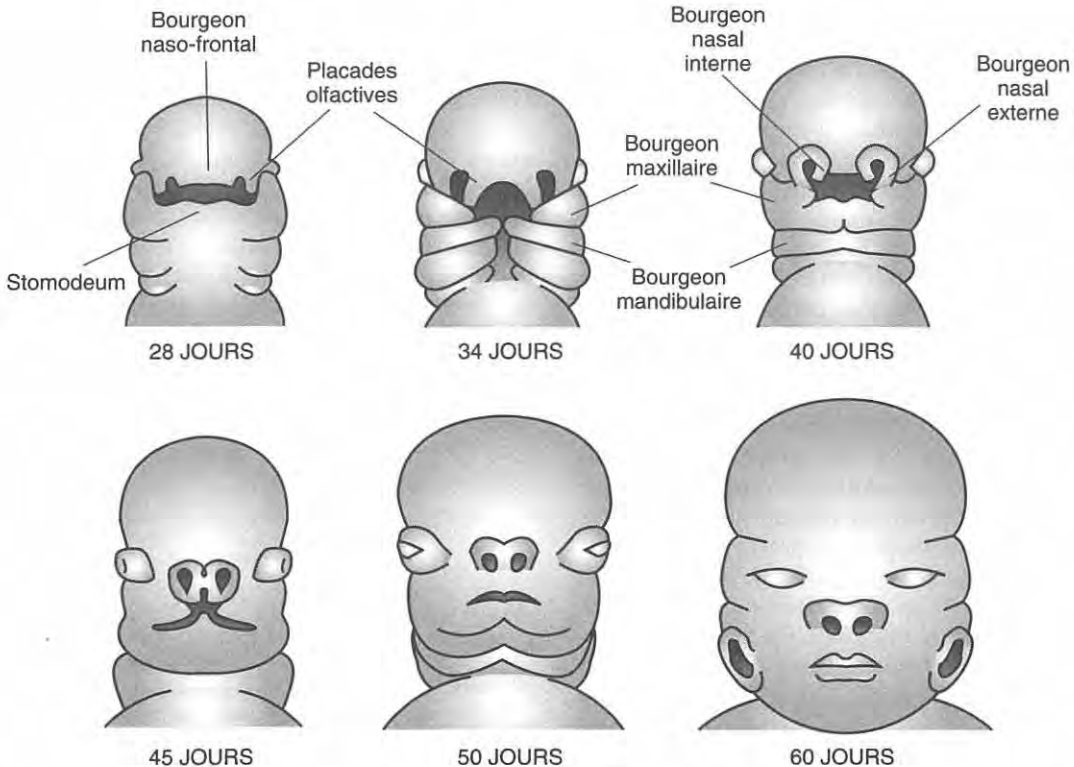


FIGURE 1-13. – DÉVELOPPEMENT FACIAL DE L'EMBRYON HUMAIN. Pendant l'embryogenèse, le visage se développe de façon contraire à la main (voir la figure précédente). Il ne forme un tout unifié que graduellement, à partir de bourgeons très distincts et détachés. Voir Schell et Hall (1980).

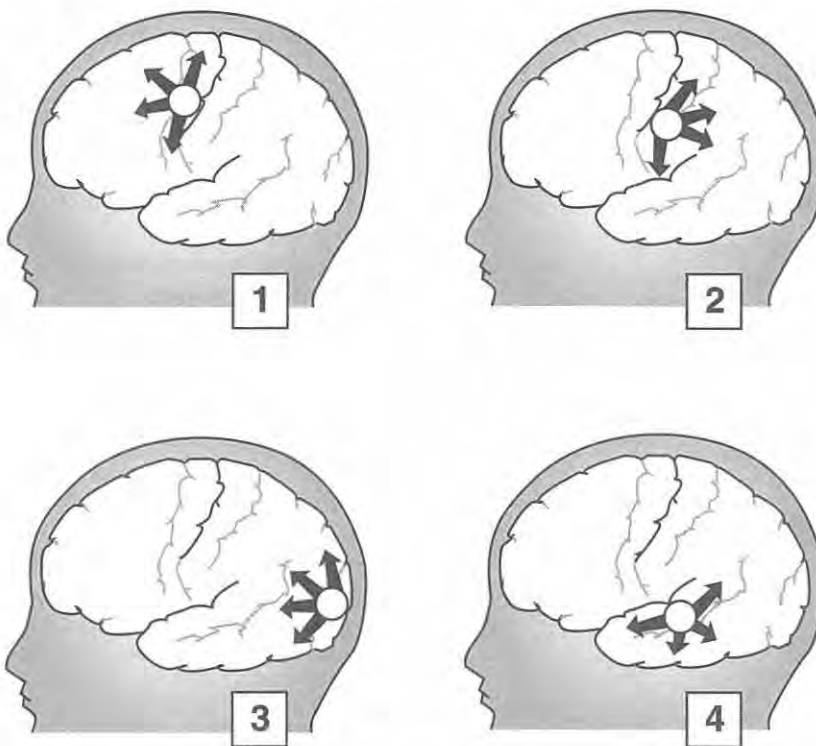


FIGURE 1-14. – VITESSES RELATIVES DU DÉVELOPPEMENT DES LOBES CÉRÉBRAUX CHEZ L'HUMAIN. Pendant l'embryogenèse, les cortex moteur (1) et somesthésique (2) sont les premiers à atteindre la maturité anatomofonctionnelle, suivis du cortex visuel (3) et auditif (4). Adapté de Rosenzweig et Leiman (1991).

veu la zone qui constituera la bouche, l'embryon répond par un mouvement du cou et du tronc. Au bout de neuf semaines, si on lui chatouille la paume de la main, il fléchit les doigts. À l'opposé, si on lui stimule la plante du pied, il raidit ses orteils, ce qui constitue la réponse dite de Babinski. Dès le troisième mois, le fœtus est capable de réagir à des stimuli en agitant les jambes, remuant les pieds, serrant les poings, pliant le poignet, tournant la tête, fronçant les sourcils, ouvrant et fermant la bouche. Le fœtus n'est pas non plus complètement indifférent à ce qui se passe en dehors du sein maternel. Par exemple, s'il est exposé à un bruit intense, son rythme cardiaque s'accélère. De plus, la répétition de cette stimulation finira par ne plus perturber le rythme cardiaque, ce qui prouve que le fœtus est capable d'un apprentissage rudimentaire que l'on appelle l'habituation (Schell et Hall, 1980). L'utilité d'un développement précoce de la vision apparaît moins évidente. En effet, la différenciation neuronale de la rétine ne se réalise qu'entre la 15<sup>e</sup> et la 30<sup>e</sup> semaine de gestation. On ne peut enregistrer des potentiels évoqués visuels qu'à 22 semaines chez des bébés prématurés. La pupille ne réagit à la lumière qu'à la 24<sup>e</sup> semaine (Hynd et Willis, 1988). La vision du nouveau-né n'est pas très bonne. Il est toutefois utile de mentionner que la gustation est opérationnelle avant la naissance, le fœtus avalant plus souvent lorsqu'on introduit de la sac-

charine dans le fluide amniotique et moins souvent (que son niveau de base) lorsqu'on y introduit une molécule désagréable au goût (Reinis et Goldman, 1980). Le fœtus prépare son système digestif à recevoir le lait maternel et à le digérer, et même à l'excréter, en avalant, digérant et excréant les fluides amniotiques. Heureusement, l'utérus est apte à se nettoyer lui-même – ce qui explique que le bébé arrive au monde relativement propre. À la naissance, le bébé réagit à des stimuli tactiles localisés n'importe où sur la surface de son corps. Cette séquence du développement va exactement dans le sens de la densité relative des récepteurs cutanés : plus une région de peau sera fournie de manière dense en récepteurs somesthésiques chez l'adulte, plus tôt cette surface de peau aura manifesté une fonctionnalité.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ALMLI, C.R., FINGER, S. (1987). In : M.H. Bornstein, (Éd.), *Sensitive periods in development : interdisciplinary perspectives*. Hillsdale, N.J., Lawrence Erlbaum Associates.
- ALTMAN, J. (1967). Postnatal growth and differentiation of the mammalian brain with implications for a morphological theory of memory. In : G. C. Quarten, T. Melnechuk, O. Smith (Éds.), *The neurosciences*. New York, Rockefeller University.
- AYOUB, D.M., GREENOUGH, W.T., JURASKA, U.J. (1983). Sex differences in dendritic structure in the preoptic area



- of the juvenile macaque monkey brain. *Science*, 219, 197-198.
- BON, N. (1980). Allaitement maternel et QI de l'enfant. *Bulletin de Psychologie*, 33, 935-947.
- BRAUN, C.M.J. (1990). Bottom-up approaches to brain-behavior relationships : toward a new theoretical synthesis. In : Baker, W.J., Van Hezewijk, R., Hyland, M.E., Terwee, S. (Éds.), *Recent advances in theoretical psychology*. Vol 2. New York : Springer Verlag. pp. 285-297.
- BRAUTH, S.E., HALL, W.S., DOOLING, R.J. (1991). *Plasticity of development*. Cambridge, Mass., MIT Press.
- CAJAL, R.Y. (1937). *Recollections of my life*. *Memoirs of the American Philosophical Society* (Vol 8).
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- CHUGANI, D.C., KEDERSHA, N.L., ROME, L.H. (1991). Vault immunofluorescence in the brain : New insights regarding the origin of microglia. *Journal of Neuroscience*, 11, 256-268.
- CIARANELLO, R.D., AIMI, J., DEAN, R.R., MORILAK, D.A., PORTEUS, M.H., CICHETTI, D. (1995). Fundamentals of molecular neurobiology. In : D. Cicchetti, D.J. Chen (Éds.), *Developmental psychopathology*. New York, Wiley.
- CLOPTON, B.M. (1986). Neural correlates of development and plasticity. In : W.T. Greenough, J.M. Juraska (Éds.), *Developmental neuropsychobiology*. New York, Academic Press.
- COWAN, W.M., (1979). The development of the brain. *Scientific American*, 241, 112-133.
- COULY, G. (1995). Comment se forme la face. *Science et Vie*, 190, 48-59.
- CREEL, D., CONLEE, J.W., PARKS, T.N. (1983). Auditory brainstem anomalies in albino cats : I. Evoked potential studies. *Brain Research*, 260, 1-9.
- EAYRS, J.T. (1968). Developmental relationships between brain and thyroid. In : R.P. Michael (Éd.), *Endocrinology and human behavior*. London, Oxford University Press.
- EDELMAN, G.M. (1987). *Neural darwinism : the theory of neuronal group selection*. New York, Basic Books.
- EVARD, P. (1995). Cinq mille neurones à la seconde. *Sciences et Vie*, 190, 88-96.
- FEINBERG, I. (1982). Schizophrenia : Caused by a fault in programmed synaptic elimination during adolescence. *Journal of Psychiatric Research*, 17, 319-334.
- FITCH, H.R., COWELL, P.E., SCHROTT, L.M., DENENBERG, V.H. (1991). Corpus callosum : ovarian hormones and feminization. *Brain Research*, 542, 313-317.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, association and pathology I, II and III : A hypothesis and a program for research. *Archives of Neurology*, 42, 521-552.
- GHYSEN, A., DAMBLY-CHAUDIERE, C. (1995). Le développement des organes sensoriels chez la drosophile. *Médecine Neurologie*, 11, 178-188.
- GOLDMAN-RAKIC, P.S. (1980). Morphological consequences of prenatal injury to the primate brain. In : P.S. McConnell, G.J. Boer, H.J. Romijn, N.E. Van de Poll M.A. Corner (Éds.), *Adaptive capabilities of the nervous system*. (Progress in brain research, Vol. 53), Amsterdam, Elsevier/North-Holland.
- GOUDSMIT, E., FEENSTRA, M.G.P., SWAAB, D.F. (1991). Central monoamine metabolism in the male brown-norway rat in relation to aging and testosterone. *Brain Research Bulletin*, 25, 755-764.
- GOULD, E., REEVES, A.J., GRAZIANO, M.S., GROSS, C.G. (1999). Neurogenesis in the neocortex of adult primates. *Science*, 286, 548-552.
- HABIB, M. (1993). *Bases neurologiques des comportements*. Paris, Masson.
- HAMBURGER, V. (1975). Cell death in the development of the lateral motor column of the chick embryo. *Journal of Comparative Neurology*, 160, 535-546.
- HAMPSON, E. (1990). Estrogen-related variations in human spatial and articulatory-motor skills. *Psychoneuroendocrinology*, 15, 97-111.
- HUMPHREY, T. (1964). Some correlations between the appearance of human fetal reflexes and the development of the nervous system. In : D.P. Purpura, J. P. Schade (Éds.), *Growth and maturation of the brain*. Amsterdam, Elsevier.
- HUTTENLOCHER, P.R. (1990). Morphometric studies of human cerebral cortex development. *Neuropsychologia*, 28, 515.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. Orlando, Grune and Stratton.
- JACKLIN, C.N., WILCOX, K.T., MACCOBY, E.E. (1988). Neonatal sex-steroid hormones and cognitive abilities at six years. *Developmental Psychobiology*, 21, 567-574.
- JACOB, F. (1990). *La statue intérieure*. Paris, O. Jacob.
- JACOBSON, M. (1970). *Developmental neurobiology*. New York, Holt, Rinehart and Winston.
- JURASKA, J.M., KOPCIK, J.R. (1988). Sex and environmental influences on the size and ultrastructure of the rat corpus callosum. *Brain Research*, 450, 1-8.
- KOLATA, G.B. (1979). Sex hormones and brain development. *Science*, 205, 985-987.
- KOPPEL, H., INNOCENTI, G.M. (1983). Is there genuine exuberance of callosal projections in development? *Neuroscience Letters*, 41, 33-40.
- LAUDER, J.M., KREBS, H. (1986). Critical periods and neurohumors. In : W.T. Greenough, J.M. Juraska (Éds.), *Developmental neuropsychobiology*. New York, Academic Press.
- LÉTOURNEAU, P.C. (1986). Regulation of neurite elongation. In : W.T. Greenough, J.M. Juraska (Éds.), *Developmental neuropsychobiology*. New York, Academic Press.
- LEVI-MONTALCINI, R., CALISSANO, P. (1979). The nerve-growth factor. *Scientific American*, 240, 68-77.
- LURIA, A.R. (1973). *The working brain*. New York, Basic Books.
- MACLEAN, P.D. (1970). The triune brain, emotion, and scientific bias. In : F.O. Schmitt (Éd.), *The neurosciences : Second study program*. New York, Rockefeller University Press.
- MENZIES, K.D., DRYSDALE, D.B., WAITE, P.M.E. (1982). Effects of prenatal progesterone on the development of pyramidal cells in rat cerebral cortex. *Experimental Neurology*, 77, 654-667.
- MONOD, J. (1973). *Le hasard et la nécessité : essai sur la philosophie naturelle de la biologie moderne*. Paris, Editions du Seuil.
- NEEDLEMAN, H.L., BELLINGER, D. (1994). *Prenatal exposure to toxicants. Developmental consequences*. Baltimore, Johns Hopkins University Press.
- NORDEEN, E.J., NORDEEN, K.W., SENGELAUB, D.K., ARNOLD, A.P. (1985). Androgens prevent normally occurring cell death in a sexually dimorphic spinal nucleus. *Science*, 229, 671-673.

- NYBORG, H. (1983). Spatial ability in men and women : review and new theory. *Advances in Behavioral Research and Therapy* 5, 89-140.
- NYBORG, H. (1984). Performance and intelligence in hormonally different groups. *Progress in Brain Research*, 61, 491-508.
- O'LEARY, D.D.M. (1996). Areal specialization of the developing neocortex : Differentiation, developmental plasticity and genetic specification. In : D. Magnussen (Éd.), *The lifespan development of individuals*. New York, Cambridge University Press.
- PAVLOV, I.P. (1928). *Lectures on conditioned reflexes*. New York, International Publishers.
- PAVLOV, I.P. (1962). *Psychopathology and psychiatry*. Moscow, USSR : Foreign Languages Publishing House.
- PIAGET, J. (1952). *The origins of intelligence in children*. New York, Rutledge and Kegan Paul.
- PIAGET, J., INHELDER, B. (1969). *The psychology of the child*. New York, Basic Books.
- REINIS, S., GOLDMAN, J.M. (1980). *The development of the brain. Biological and functional perspectives*. Springfield, Ill, C.C. Thomas.
- ROMANES, G.J. (1901). *Darwin and after Darwin*. Open Court Publishing Co.
- ROSENZWEIG, M.R., LEIMAN, A.L. (1991). *Psychophysiologie*. Montréal, Décarie.
- ROURKE, B.P., BAKKER, D.J., FISK, J.L., STRANG, J.D. (1983). *Child neuropsychology*. New York, Guilford Press.
- SANDHU, S., COOK, P., DIAMOND, M.C. (1986). Rat cerebral cortical estrogen receptors : male-female, right-left. *Experimental Neurology*, 92, 186-196.
- SHELL, R.E., HALL, E. (1980). *Psychologie génétique*. Montréal, Éditions du Renouveau Pédagogique.
- SHOENFELD, Y., ISENBERG, D. (1989). The mosaic of autoimmunity (Ch. 6). *Research Monographs in Immunology* (Vol. 12). Amsterdam, Elsevier.
- SILVERMAN, E.M., ZIMMER, C.H., SILVERMAN, F.H. (1974). Variability of stutterer's speech disfluency : The menstrual cycle. *Perceptual and Motor Skills*, 38, 1037-1038.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STOCKARD, C.R. (1921). Developmental rate and structural expression : An experimental study of twins, double monsters and single deformities and their interaction among embryonic organs during their origins and development. *American Journal of Anatomy*, 28, 115-123.
- SWAAB, D.F., HOFMAN, M.A. (1988). Sexual differentiation of the human hypothalamus : ontogeny of the sexually dimorphic nucleus of the preoptic area. *Developmental Brain Research*, 44, 314-318.
- TORAN-ALLERAND, C.D. (1986). Sexual differentiation of the brain. In : W.T. Greenough, J.M. Juraska (Éds.), *Developmental neuropsychobiology*. New York, Academic Press.
- VAN DER VLUGT, H. (1979). Aspects of normal and abnormal neuropsychological development. In : M.S. Gazzaniga (Éd.), *Neuropsychology*. New York, Plenum Press.
- WADDINGTON, C.H. (1956). *Principles of embryology*. Londres : Allen and Unwin.
- WADDINGTON, C.H. (1957). *The strategy of the genes*. Londres : Allen and Unwin.
- WADDINGTON, C.H. (1962). *New patterns in genetics and development*. New York, Columbia University Press.
- WRIGHT, L.L., SMOLEN, A.J. (1983). Neonatal testosterone treatment increases neuron and synapse numbers in male rat superior cervical ganglion. *Developmental Brain Research*, 8, 145-153.
- YAKOVLEV, P.I., LECOURS, A.R. (1967). The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. In : A. Minkowski (Éd.), *Regional development of the brain in early life*. Oxford, Blackwell Scientific Publications.

# PATHOLOGIES DU DÉVELOPPEMENT PRÉNATAL DU SYSTÈME NERVEUX HUMAIN

On distingue trois types de causes à un développement anormal : héréditaire, congénital non-héréditaire, et environnemental. On ne s'étonnera pas que les trois types de causes puissent être opérantes simultanément. Imaginons le cas d'une femme de 45 ans schizophrène ; elle prend des neuroleptiques et des antiparkinsoniens depuis l'âge de 20 ans ; elle porte peut-être des gènes induisant un risque de schizophrénie pour son enfant, mais elle ne sait pas que la schizophrénie est transmissible, et ne comprend peut-être même pas la gravité de sa propre maladie. De surcroît, étant mal encadrée et « décrochée » culturellement, elle maîtrise mal les connaissances du risque d'une grossesse à 45 ans (le risque de trisomie est très élevé à cet âge-là), et elle ne peut ni assumer les frais, ni respecter un rythme de prise de pilules anticonceptionnelles. Le cerveau de son enfant pourra encourir un risque pour chacune des trois raisons suivantes : l'une génétique (transmissibilité héréditaire de la schizophrénie), l'une congénitale non héréditaire (risque de trisomie dû à une grossesse tardive), et l'autre environnementale (effets tératogènes des neuroleptiques, de l'alcool, du tabagisme, d'une mauvaise alimentation, du stress, risques d'un accouchement à problèmes, etc).

Ce chapitre est organisé de la façon suivante : il présente les problèmes neurologiques du développement prénatal en ordre de gravité croissante. Ainsi il aborde d'abord le thème des effets neuropathologiques de divers facteurs de stress maternels biologiques, et il pose ensuite la question plus subtile de l'éventualité d'un effet délétère du stress psychosocial maternel sur l'intégrité du développement du système nerveux de l'enfant. Puis, il fait un tour d'horizon de la très grande diversité des complications possibles de la grossesse, et s'arrête spécifiquement à un phénomène de notre médecine moderne, le recul

sans cesse plus spectaculaire des limites de la prématurité. Finalement, il présente quelques détails sur l'analyse du moment auquel une erreur biologique du développement cérébral peut être survenue, et analyse systématiquement les trois types de causes (héréditaire, congénitale non héréditaire, environnementale) prénatales d'un développement cérébral gravement pathologique.

Le lecteur est averti que les syndromes neurologiques, à proprement parler (déficience mentale, hydrocéphalie, syndromes dysplasiques, etc), sont présentés dans divers chapitres subséquents.

## DÉPISTAGE PRÉNATAL D'ANOMALIES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

On dispose de nombreuses techniques de dépistage prénatal dont, bien entendu les prises de sang des parents (incompatibilité Rhésus, etc). Les plus importantes sont indiquées au tableau 2-I.

L'amniocentèse est réalisée, selon Hynd et Willis (1988) dans les conditions suivantes : 1) la mère a plus de 35 ans ; 2) un descendant préalable fut aneuploïde ; 3) la mère porte le gène d'une maladie grave X-liée (*ex* : maladie de Lesch-Nyhan), et ne désire qu'un enfant de sexe féminin ; 4) les deux parents portent un gène pathogène autosomique récessif ; 5) un descendant préalable a eu un défaut de tube neural (*ex* : myéломéningocèle, encéphalocèle). Le risque de complications de l'amniocentèse serait de l'ordre d'environ 1 sur 300. Le risque de fausse-couche, due à l'amniocentèse, aurait été de 1 p.100, mais les études plus récentes placent ce risque très près de zéro.

L'échantillonnage des villosités choriales est une procédure plus récente. Elle consiste en la succion de quelques circonvolutions (villosités) de la couche extra-embryonnaire (chorion) très tôt dans la gros-



TABLEAU 2-I. — PROCÉDURES UTILISÉES POUR LE DIAGNOSTIC PRÉNATAL.

PROCÉDURE	CONDITIONS DÉTECTÉES
Ultrason	Grossesse, croissance du fœtus, avortements spontanés, grossesse ectopique, jumeaux, position atypique du fœtus, défauts des membres
Amniocentèse	Plus d'une centaine de maladies héréditaires dont Tay-Sachs, aberrations chromosomiques (ex : trisomie 21), anémie falciforme, fibrose kystique, dystrophies musculaires, hémophilie, maturité des poumons – en cas de risque d'accouchement précoce
Échantillonnage des villosités chorales	Même genre d'anomalies que l'amniocentèse, légèrement moins performant, mais plus précoce

sesse. Elle comporte l'avantage de présenter moins de risques pour la descendance et de pouvoir être utilisée plus tôt que l'amniocentèse, permettant un avortement médical moins risqué et moins pénible. Voir l'illustration schématique du placenta à la figure 2-1.

### **EFFETS NEUROPSYCHOLOGIQUES DES FACTEURS DE STRESS BIOLOGIQUES PENDANT LA GROSSESSE**

Le stress extrême, celui enduré par les femmes au temps de la guerre fratricide entre cambodgiens du temps de la dictature de Pol Pot et Ieng Sary par exemple, provoque beaucoup de fausses-couches. Il en va de même chez plusieurs espèces de mammifères en temps de pénuries alimentaires ou d'autres formes de stress. Par ailleurs, ces types de stress (négatifs, aversifs, soutenus, incontournables) créent chez la mère un déséquilibre hormonal. Une saine alimentation de la mère, surtout pendant le premier tiers de sa grossesse, est très importante. Un important déficit en acide folique (élément nutritif important dans les légumes verts feuillus) peut entraîner un risque de désordres du système nerveux central pour l'embryon (Spreen, Risser et Edgell, 1995). De même, les pédiatres, gynécologues et obstétriciens recommandent à certaines femmes des régimes enrichis en

fer et autres éléments importants, pendant leur grossesse. Les lubies alimentaires légendaires des femmes enceintes ne seraient-elles pas une manifestation (un peu étrange parfois) d'un mécanisme hormononeurologique servant à les pousser à veiller aux intérêts de leurs enfants ? La grossesse, bien que plaisante pour beaucoup de femmes, est difficile sur le plan corporel. Elle engendre fatigue, maux de dos, nausées, sautes d'humeur, troubles du sommeil, et bien d'autres problèmes. Tout cela peut porter atteinte à la santé de la mère, surtout si celle-ci est déjà affaiblie par une maladie ou a une santé précaire. Par ailleurs, si la mère ne veille pas bien à optimiser son état de santé, l'embryon ou fœtus finira par en pâtir. On sait maintenant qu'il est important de s'abstenir de s'exposer aux agents toxiques pendant la grossesse (alcool, cigarette, café, solvants organiques et autres produits toxiques provenant de la maison ou du travail, etc). De bonnes nuits de sommeil sont recommandées. Car la mère et son embryon ou fœtus vivent en symbiose. Santé et maladie se transmettent presque intégralement par le « pont sanguin » par lequel la mère fait vivre son futur enfant.

Il est bien connu que les maladies auto-immunes sont souvent aggravées par les grossesses. On pense (Behan et Geschwind, 1984) que cela est principalement dû à la montée considérable des œstrogènes à certaines phases de la grossesse. Les œstrogènes sont des hormones qui stimulent le système immunitaire, et on ne s'étonne pas qu'à l'approche de l'accouchement, la nature ait prévu de renforcer les résistances des femmes aux virus et aux bactéries. Mais en contrepartie, lorsqu'une femme est porteuse d'une maladie auto-immune, telle que la sclérose en plaques, l'excès d'activité des anticorps provoqué par la grossesse aura pour effet malencontreux, après l'accouchement, de pousser la disposition de ces anticorps à s'attaquer aux tissus sains.

Évidemment, on contrôle assez bien aujourd'hui les risques encourus par le bébé ayant un type sanguin incompatible avec la mère. Mais il reste qu'on ne peut prévenir la transmission par le sang

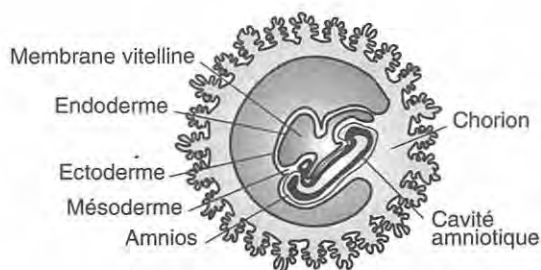


FIGURE 2-1. — LE PLACENTA HUMAIN. Notez l'emplacement du liquide amniotique (lieu de l'amniocentèse) et du chorion (lieu d'échantillonnage des villosités chorales).

d'un bon nombre de maladies, à commencer par le SIDA, mais aussi la toxoplasmose, la rubéole, etc. Toutes ces maladies peuvent sérieusement compromettre le développement du cerveau de l'embryon ou fœtus, d'autant plus que le fœtus n'est pas « équipé » comme l'adulte en anticorps aptes à le protéger contre les parasites. Il est clair que l'effort sportif ou le travail manuel ne doivent pas épuiser une femme enceinte outre mesure, car il y a là danger de fausse-couche, d'accouchement prématuré, ou de blessures abdominales de la mère.

### **EFFETS NEUROPSYCHOLOGIQUES DU STRESS MATERNEL PSYCHOSOCIAL PENDANT LA GROSSESSE**

Il est assez facile d'établir un lien entre une substance toxique, une maladie maternelle ou tout autre facteur biologique et le risque d'effets délétères sur l'embryon ou le fœtus. Par contre, il est très difficile d'arriver à une démonstration scientifique convaincante de tels effets du stress psychosocial chez l'humain. Il est maintenant clairement établi que certaines formes de stress négatif et prolongé, tels le sevrage précoce, ou les électrochocs à répétition, déclenchent une série de réponses hormonales, immunitaires et nerveuses (St Marseille et Braun, 1995), qui finissent par détruire, ou inhiber la croissance, d'un nombre important de neurones glucocorticoïdo-réceptifs du gyrus denté de l'hippocampe (Van Dijken, Goeij, Sutano, Mos, Loet et Tilders, 1993). Il s'agirait d'une espèce de vieillissement précoce du cerveau. Qu'en est-il toutefois d'un stress psychosocial dont seule serait victime la femme enceinte ? L'effet pourra-t-il être transmis à l'enfant ? La mère stressée continuant à entretenir un lien avec son enfant après la naissance, cela complique l'équation. La mère, ou le père, peuvent connaître un stress psychosocial pour des raisons cachées qui sont en fait d'ordre biologique (trouble d'anxiété, déséquilibre mental de la mère ou du père, trouble d'adaptation, etc.). C'est pourquoi, ce sont vraiment les investigations réalisées auprès des animaux qui peuvent répondre le mieux à la question de base. Szuran et al (1994) ont montré que des rats dont la mère avait été stressée par immobilisation pendant la grossesse, avaient plus de difficulté à mémoriser la localisation d'une plate-forme dans une piscine (seulement les mâles) et avaient des hippocampes atrophiés (les deux sexes). Maccari et al (1995) ont eu la bonne idée de faire adopter ces rats par des rates normales et ont observé que certains effets neurobiologiques (fragilisation des systèmes cérébraux de la gestion du stress, c'est-à-dire l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien) du stress maternel étaient ainsi complètement renversés, – ce

qui souligne la très grande importance du lien postnatal mère-enfant dans le contexte du stress. Schneider et al (1992, 1993) ont montré que le stress prénatal de type psychosocial produisait un ensemble de déficits cognitifs et neuromoteurs chez le singe. Sobrian et al (1992) ont montré que le stress prénatal (et postnatal) affaiblit la réponse immunitaire. Ward et al (1991) ont montré, à l'instar de plusieurs prédécesseurs, que le stress prénatal influençait l'orientation sexuelle (types de jeux, comportements reproducteurs, postures sexuelles, etc.) du rat, tandis que Grisham et al (1991) ont établi que les noyaux sexuellement dimorphes bulbo-caverneux spinal et préoptique de l'hypothalamus étaient modifiés par le stress prénatal. On sait que la surproduction de sérotonine, et à un degré moindre, la sous-production de dopamine, sont des médiateurs centraux importants du stress. Or, Peters (1990) a montré chez le rat, que le métabolisme postnatal de la sérotonine est augmenté par le stress de la mère pendant la grossesse. Fride et al (1989) ont rapporté un effet de sous-production de la dopamine, toujours chez le rat, suite à un stress prénatal.

Tout ce qui précède rend plus crédible la littérature à propos des humains sur le même sujet. Le stress maternel semble avoir un effet délétère subtil sur le développement cérébral de l'enfant (Reading, 1983, *pour une importante compilation de la littérature*). La dépression chez la femme enceinte augure du tempérament maussade chez le nourrisson, et l'EEG de ce dernier manifeste un profil caractéristique jusqu'à deux ans après la naissance (Schmidt et Fox, 1998, *pour revue*). Une seule investigation est allée jusqu'à rapporter des effets macroscopiques concrets du simple stress psychosocial de la mère pendant la grossesse. Lou et al (1994) ont observé que la circonférence de la tête pouvait être significativement réduite chez les enfants de mères stressées. Ce genre d'effet, expliquant une très faible part de la covariance totale, ne peut rejoindre le seuil statistique que sur la base d'importants échantillons. L'étude de Lou et al portait sur 3 021 femmes. Scott (1973) a trouvé des troubles neurologiques et retards développementaux qu'il associait au stress psychosocial de la mère pendant la grossesse. Mengel et al (1991) offrent une piste interprétative des effets du stress maternel pendant la grossesse sur le développement des enfants : ils ont observé que le stress psychosocial prénatal était significativement corrélé à la pression sanguine de la mère, et ont spéculé que cela pouvait nuire au développement du fœtus.

### **COMPLICATIONS DE LA GROSSESSE**

Les complications de la grossesse sont nombreuses, allant de l'anoxie du fœtus par strangulation

par le cordon ombilical, l'usage de forceps, la prématurité, etc. La question de la prématurité sera traitée dans une section à part. Ici, nous ferons un tour d'horizon des facteurs qui peuvent imperceptiblement stresser le cerveau, effet que nous pondérerons par le quotient intellectuel correspondant de l'enfant (tableau 2-II).

Jusqu'à quel point le QI peut-il être affecté par chacune de ces variables ? Probablement moins que par les effets pris conjointement ou même séparément de l'hérédité et de l'environnement culturel familial. La figure 2-2 illustre l'impact de l'anoxie à l'accouchement (cyanose) sur le QI de l'enfant. On peut constater que le manque à gagner, en points de QI, semble, pour la cohorte en question, se situer autour de sept.

## PRÉMATURITÉ ET DÉFICIT PONDÉRAL DU NOURRISSON

La prématurité est devenue une chose compliquée à définir : on tient compte du poids du nouveau-né, ainsi que de son âge gestationnel (habituellement calculé en jours à partir de la dernière menstruation). Un poids de 1 500 g est souvent cité comme définissant le seuil de la normalité pondérale, tandis qu'un âge gestatoire de 37 semaines est considéré comme définissant le seuil de la prématurité (Spreen, Risser et Edgell, 1995).

Stewart (1983) a réalisé une étude sur 694 bébés pesant moins de 1 500 g suivis intensivement dans une maternité entre 1966 à 1977. Presque la moitié (39 p.100) n'ont pas survécu. Le taux de mortalité pour des cas de poids équivalent est beaucoup plus

TABLEAU 2-II. — VARIABLES PRÉNATALES ET RELATIVES À L'ACCOUCHEMENT AYANT UN IMPACT (PLUS OU MOINS DIRECT) SUR LE QI À L'ÂGE DE 4 ANS\*.

GARÇONS BLANCS	FILLES BLANCHES
Éducation de la mère (années)	Éducation de la mère (années)
Index socioéconomique	Index socioéconomique
Nombre de visites prénatales	Nombre de visites prénatales
Anomalie cérébrale néonatale	Anomalie cérébrale néonatale
Circonférence tête à la naissance (cm)	Circonférence tête à la naissance (cm)
Parité	Parité
Infection de KUB durant la grossesse	Âge de la mère (années)
Statut marital	Durée de la grossesse (semaines)
Âge mère lors première menstruation	Plus faible hématoците de la mère durant la grossesse
Âge de la mère (années)	Grandeur à la naissance (cm)
Poids de grossesse de la mère	Gain de poids maximum durant la grossesse
Poids du bébé	Poids de la mère avant la grossesse
Gain de poids maximum durant la grossesse	Indice d'Apgar (une minute)
Indice d'Apgar (une minute)	
GARÇONS NOIRS	FILLES NOIRES
Index socioéconomique	Index socioéconomique
Éducation de la mère (années)	Éducation de la mère (années)
Grandeur à la naissance (cm)	Poids à la naissance
Âge de la mère (années)	Nombre de visites prénatales
Nombre de visites prénatales	Âge de la mère (années)
Anomalie cérébrale néonatale	Âge de la mère lors de l'apparition des menstruations (années)
Âge de la mère lors de l'apparition des menstruations (années)	Parité
Pression sanguine durant la grossesse	Nombre de cigarettes fumées par jour durant grossesse
Plus faible hématoците de la mère durant la grossesse	Grandeur à la naissance (cm)
Présence du père au foyer	Convulsions durant la grossesse

\* Variables décrites en ordre d'importance décroissante.  
(Adapté de Serunian et Broman, 1975)



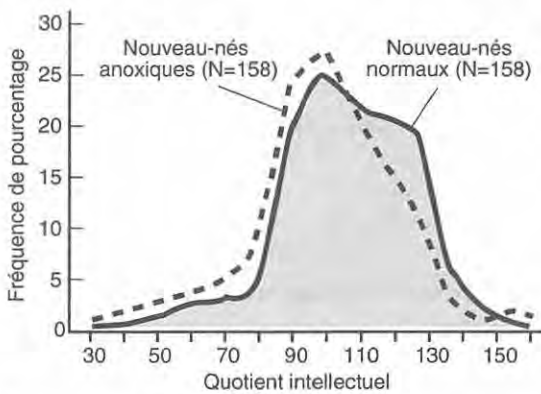


FIGURE 2-2. — DISTRIBUTIONS DES QUOTIENTS INTELLECTUELS SUITE À DES ACCOUCHEMENTS NORMAUX OU AVEC ANOXIE FÉTALE. Ces données, provenant de Graham et al (1962), ont été recueillies 3 ans après la naissance. On constate un léger effet délétère de l'anoxie cérébrale prénatale sur le développement du quotient intellectuel.

bas aujourd'hui dans les pays industrialisés, les soins d'urgence et intensifs en néonatalogie ayant connu des « progrès » intensifs. Par exemple, dans la clinique en question, le taux de mortalité est passé de 48 p.100 en 1966 à 25 p.100 en 1977. On a pu évaluer 376 des survivants à deux ans. 88 p.100 n'avaient aucun handicap majeur, tandis que 11 p.100 en avaient (paralysie cérébrale, débilité, hydrocéphalie, handicap sensoriel). On a pu tester le QI de 288 enfants à l'âge de 3 ans et demi. La moyenne des QI (excluant deux cas instables et déficients) fut de 107,7 (ET = 15,3). Les QI étaient significativement positivement corrélés au statut socio-économique des parents ainsi que significativement et négativement corrélé au poids du bébé à la naissance. Stewart n'a pas essayé de déterminer quelles pouvaient être les causes de la prématurité ou du déficit pondéral de sa cohorte.

Commey et Fitzhardinge (1979) ont réalisé une étude similaire à celle de Stewart. Leurs bébés sont nés à moins de 1 500 g. Le taux de mortalité fut de 26 p.100 et le taux de handicaps majeurs de 49 p.100. Dans leur recension de la littérature sur ce sujet, Spreen et al (1995) citent des taux de mortalité, dans les années 1970, tournant autour de 58 p.100. Les grandes capacités dont disposent les systèmes médicaux pour faire « survivre » des cas critiques crée aussi un problème pour les parents et pour la société. McCormick et al (1991) estiment que les coûts des interventions périnatales complexes peuvent se situer autour de 705 000 FF, tandis que le coût à vie peut être multiplié par 60. C'est évidemment, le système scolaire qui en fait les frais. Hunt et al (1988) ont trouvé que 16,7 p.100 des cas nés à moins de 1 500 grammes avaient un trouble de l'apprentissage à l'âge de huit ans, tandis que Drillien et

al (1980) ont trouvé que la proportion était de 60 p.100. La plupart des investigations ayant évalué la psychopathologie des enfants prématurés ou nés trop petits sont arrivées à la conclusion que la psychopathologie (hyperactivité, agressivité, labilité, anxiété, immaturité) menace essentiellement ceux qui ont déjà subi une atteinte cérébrale, ce qui signifie que beaucoup de ces enfants ont, en plus de troubles neurologiques et scolaires, des troubles d'adaptation sociale et émotionnelle. Dans toutes ces études (des QI, des handicaps, de l'adaptation scolaire, de la santé mentale) il ressort nettement que le poids à la naissance (< 1 500 g) est une variable plus forte, expliquant plus de variance que la prématurité comme telle.

Les causes de la prématurité restent largement mystérieuses. Weiss et Jackson (1969) ont réalisé une analyse de régression multiple sur les 12 paramètres prédictifs qui leur semblaient les plus prometteurs pour expliquer la prématurité. Il n'ont réussi qu'à expliquer 33 p.100 de la variance. Curieusement certains de ces paramètres furent très faibles en variance expliquée (ex : l'âge maternel : 0 p.100 ; les complications obstétriques lors des naissances précédentes 1 p.100 ; le revenu 0,1 p.100 ; la maladie de la mère pendant la grossesse 2 p.100 ; le nombre de naissances prélabiles 3 p.100 ; la taille de la mère 0 p.100). Les meilleurs paramètres prédictifs étaient, eux aussi, peu significatifs (ex : gain pondéral de la mère pendant la grossesse 6,6 p.100, poids de la mère à l'accouchement 6 p.100, le poids de la mère lors de l'accouchement précédent 6 p.100).

Indépendamment des conséquences négatives de la prématurité, il est intéressant, sur le plan des principes du développement, de se questionner sur les rapports entre les développements prénatal et postnatal des bébés prématurés : observe-t-on un rattrapage rapide du développement postnatal, un rattrapage lent, ou l'absence d'un rattrapage ? Tout dépend de la variable mesurée. Berg et Berg (1979) se sont intéressés à cette question. Ils présentent des données graphiques concernant les différents types de sommeil des bébés normaux et prématurés. On constate qu'à la naissance, les bébés prématurés ont une proportion élevée de sommeil actif, et une proportion faible de sommeil lent. Toutefois, une fois atteint à l'âge équivalent à l'âge de naissance normal, ces proportions rejoignent exactement celles du bébé né dans les délais normaux, et évoluent exactement de la même façon par la suite. Ceci n'est indicatif, évidemment, ni d'un rattrapage, ni d'une anomalie quelconque. Le bébé prématuré a un développement du sommeil tout simplement identique à celui du bébé normal, sauf qu'une partie de son développement se fait indépendamment de la mère. Spreen et al (1995) ont rédigé un excellent et exhaustif compte rendu de la neuropsychologie de la prématurité et de l'insuffisance pondérale du fœtus (tableau 2-III).



TABLEAU 2-III. – FACTEURS DE RISQUE PRINCIPAUX POUR LES ENFANTS AYANT UN FAIBLE POIDS DE NAISSANCE.

**I- Risques démographiques**

- A. Age (moins que 17 et plus que 34)
- B. Race (noire)
- C. Faible statut socioéconomique
- D. Non marié
- E. Faible niveau d'éducation

**II- Risques médicaux prédatant la grossesse**

- A. Parité (0 ou plus que 4)
- B. Faible poids relativement à la grandeur
- C. Anomalies génito-urinaires/chirurgie
- D. Maladies sélectionnées comme le diabète, l'hypertension chronique
- E. Statut non immun pour infections sélectionnées comme la rubéole
- F. Histoire obstétrique faible incluant enfant de faible poids de naissance, avortements spontanés multiples
- G. Facteurs génétiques maternels (comme faible poids de naissance de la mère)

**III- Risques médicaux lors de la grossesse en cours**

- A. Grossesse multiple
- B. Faible gain de poids
- C. Court intervalle intergrossesse
- D. Hypotension
- E. Hypertension/pré-éclampsie/toxémie
- F. Infections sélectionnées comme la bactériurie symptomatique, la rubéole et le cytomégalovirus
- G. Saignements lors du premier ou deuxième trimestre
- H. Problèmes de placenta comme *placenta praevia* ou *abruptio placentae*

**I. Hyperémie**

- J. Oligoamnios
- K. Anémie/hémoglobine anormale
- L. Iso-immunisation
- M. Anomalies fœtales
- N. Col utérin incompetent
- O. Ruptures membranaires prématurées et spontanées

**IV- Risques comportementaux et environnementaux**

- A. Fumeur
- B. Statut nutritionnel pauvre
- C. Alcool et autres abus de substances
- D. Exposition au D.E.S. et exposition à d'autres substances toxiques, incluant les risques relatifs à l'occupation
- E. Haute altitude

**V- Risques de soins de santé**

- A. Soins prénatals pauvres ou absents
- B. Prématurité iatrogénique

**Concepts du risque**

- A. Stress (physique et psychosocial)
- B. Irritabilité utérine
- C. Événements provoquant des contractions utérines
- D. Changements cervicaux détectés avant le commencement de l'accouchement
- E. Infections sélectionnées comme le mycoplasme et *Chlamydia trachomatis*
- F. Expansion du volume du plasma inadéquate
- G. Insuffisance de progestérone

**DOMMAGES CÉRÉBRAUX ACQUIS AVANT LA NAISSANCE**

Le cerveau embryonnaire ou fœtal peut être endommagé par une multitude de causes allant de l'exposition aux agents toxiques via le placenta, la malnutrition maternelle, jusqu'à l'atteinte mécanique. Pour commencer avec les lésions dont l'étiologie est mécanique, la pionnière Kennard (1936) croyait que la récupération fonctionnelle était généralement d'autant meilleure que la lésion cérébrale avait été précoce. L'extraordinaire aptitude qu'ont les bébés hémisphérectomisés à gauche à éventuellement supporter les fonctions langagières avec leur hémisphère droit (Dennis et al, 1975, 1981) en est une démonstration spectaculaire. Ces phénomènes de récupération miraculeuse se produisent dans des sphères du développement qui échappent, évidemment, à la dictature des gènes : de toute évidence, l'hémisphère où s'installent la plupart des fonctions verbales est un coup de dés... pipés, mais de dés quand même. C'est-à-dire que l'installation du langage dans l'un ou

l'autre des hémisphères est un phénomène pour lequel des conséquences importantes découlent de conditions initiales infimes.

La spécialisation hémisphérique n'est pas le seul phénomène biologique de ce type : il suffit d'une petite anomalie d'un seul gène pour produire un déficit (situs inversus) de flagellation cellulaire, qui à son tour provoque le positionnement d'un côté inhabituel de tous les organes internes d'un individu (le cœur à droite, le foie à gauche, etc., voir Changeux, 1983). Le situs inversus donne l'exemple d'une cascade de développement à conditions initiales minimales avec d'immenses conséquences. Ces conséquences touchent même le cerveau. Deux cas intéressants du point de vue neuropsychologique ont récemment été rapportés, l'un manifestant une importante dyslexie avec psychose (Dixit et Khanna, 1993) et l'autre un phénomène rare d'aphasie croisée (Cohen et al, 1993). En général, il semble que l'on puisse dire comme Scott (1962) que plus le cerveau a atteint un stade avancé d'organisation, plus il est difficile de se réorganiser.

Que les conséquences de lésions cérébrales prénatales puissent être si nuisibles, en permanence, ne peut non plus toutefois être mis en doute : il suffit de regarder la plupart des infirmes moteurs cérébraux – dont les déficits sont généralement dus à des troubles périnataux (anoxie, agents tératogènes, etc.). Lenneberg (1968) a remarqué que le nourrisson qui naît avec une lésion pariétale ne manifeste souvent aucune anomalie motrice – alors qu'au moment où il commence à marcher, on détecte une hémiparésie spastique, ainsi que des réflexes anormaux. Il a interprété cela comme reflétant la dominante sous-corticale du contrôle moteur précoce, qui se fait graduellement remplacer au cours de l'enfance par une dominante corticale. Dans la même veine, Teuber et al ont examiné 63 enfants avec des lésions périnatales donnant lieu à un syndrome d'hémiplégie, ainsi qu'une cohorte de 238 adultes ayant récemment acquis une lésion cérébrale. Ils ont trouvé que les enfants n'avaient aucun déficit visuel, mais souffraient de difficultés de résolution de problèmes cognitifs tandis que les adultes manifestaient l'inverse. Ceci suggère que le cerveau infantile lésé est en mesure de récupérer les fonctions qui sont actives au moment de la lésion, mais pas nécessairement celles qui sont encore inexistantes. À l'opposé, le cerveau adulte lésé serait en mesure de compenser la perte des systèmes les plus « plastiques » (c'est-à-dire appris) car il disposerait d'importantes ressources métacognitives, ou de stratégies adaptables d'apprentissage – mais il ne serait pas en mesure de récupérer des fonctions dépendant de circuits neuronaux stéréotypés (communs à l'espèce), donc davantage déterminés par l'hérédité.

Par contre, en ce qui concerne les dommages cérébraux encourus suite à des expositions à des substances toxiques, on se doit de reconnaître que le principe du développement général le plus juste serait un principe « anti-Kennard ». À dose égale (ou même à des doses en fonction du poids) d'un agent toxique, plus l'exposition se fait tôt dans la vie, plus le dommage (permanent) sera grand. Cela serait dû en grande partie au fait que la barrière hémato-encéphalique est beaucoup moins étanche chez le sujet jeune que chez le sujet âgé. Par ailleurs, le système immunitaire est lui aussi beaucoup moins armé (en anticorps) chez le sujet jeune que le sujet âgé. Finalement, les cascades neurodéveloppementales sont plus actives et intenses chez le fœtus, le rendant plus sensible à de légères anomalies se produisant au moment des conditions initiales.

Le principe « anti-Kennard » s'applique généralement aussi dans le cas de la malnutrition (Almli et Finger, 1987) à l'exception suivante près : une malnutrition (retrait d'un pourcentage fixe en protéines du régime) prénatale est un peu moins nuisible que la même malnutrition subie immédiatement en période postnatale. Une investigation expérimentale réalisée

sur le rat a montré qu'une privation de 15 p.100 de protéines avant la naissance pouvait résulter en une perte de 15 p.100 de la masse cérébrale, tandis que la même privation après la naissance pouvait provoquer une perte de la masse cérébrale allant jusqu'à 20 p.100. Mais le plus étonnant, fut l'observation de l'effet qu'une privation avant et après la naissance pouvait faire perdre aux rats 60 p.100 de leur masse cérébrale (Almli et Finger, 1987). Toutefois, ces deux périodes sont beaucoup plus critiques que toute autre période suivante de la vie ; on sait en effet que le cerveau sera le dernier organe à s'atrophier chez l'adulte affamé, son écologie corporelle assignant la plus haute priorité à l'organe d'adaptation qu'est le cerveau. Une telle assignation serait peut-être illogique chez le fœtus ou le nourrisson pour la raison suivante : le nouveau-né de l'humain est dans un tel état de dépendance qu'il n'a réellement besoin de son cerveau que pour ses fonctions végétatives. Les effets dramatiques des intoxications ou malnutritions précoces seraient dus au fait qu'elles entravent et freinent le développement des structures cérébrales d'une part, et peuvent cibler plus directement l'organe cérébral chez le jeune que chez l'adulte, d'autre part.

Bref, la pathologie précoce résulte d'un ensemble de facteurs, chacun laissant à la courbe du développement son inflexion propre à un moment donné.

## PROCESSUS PATHOLOGIQUES DU DÉVELOPPEMENT UTÉRIN

La majorité des anomalies du développement du cerveau sont causées par des erreurs, héréditaires ou congénitales, dans le code génétique. L'amniocentèse permet de dépister un certain nombre de ces désordres. D'autres tests seront effectués à la naissance. L'étude du développement cérébral nous laisse entrevoir plusieurs tournants majeurs : la formation des hémisphères, la migration neuronale, la myélinogenèse, etc. Une erreur du programme génétique, qu'elle soit due à une tare transmise héréditairement, ou à une défectuosité du code génétique acquise spontanément par le parent ou par l'enfant, entrave les étapes ultérieures du développement plus qu'elle ne touche l'organisation corporelle déjà en place. Ainsi, si une erreur de programmation génétique ne survient qu'au cours du deuxième mois après conception, la séparation des deux hémisphères cérébraux étant déjà complète, on ne connaît pas de désordre apte à refusionner les deux hémisphères. Ainsi, on sait qu'en présence d'holoprosencéphalie (désordre consistant à naître avec une seule masse cérébrale indifférenciée) il faut conclure à une erreur du programme génétique survenue avant la fin du premier mois de gestation. Une liste des désordres héréditaires du métabolisme, détectables par amniocentèse, est présentée au tableau 2-IV.

TABLEAU 2-IV. – DÉSORDRES HÉRÉDITAIRES DU MÉTABOLISME.

<b>I- Désordres du métabolisme des hydrates de carbone</b> 1- Galactosémie (AR) 2- Déficience carboxylase pyruvate (AR)	<b>VIII- Désordres du métabolisme porphyrique et hématoïétique</b> 1- Acatalasémie (AR) 2- Porphyrie érythropoïétique congénitale (AR)
<b>II- Aberrations innées du métabolisme des acides aminés</b> 1- Albinisme, oculaire (XLR) 2- Hyperphénylalaninémie (PKU)	<b>IX- Désordres des tissus, muscles et os connectifs</b> 1- Achondroplasie (AD) 2- Dystrophie musculaire Duchenne (XLR)
<b>III- Désordres du métabolisme lipidique</b> 1- Adréno-leucodystrophie (XLR) 2- Athérosclérose prématurée (AR)	<b>X- Désordres du sang et du tissu fabriquant le sang</b> 1- Hémophilie A (XLR) 2- Maladie de Von Willbrandt (AD)
<b>IV- Désordres de l'emmagasinement liposomal</b> 1- Maladie de Tay-Sachs (AR) 2- Maladie de Gaucher (AR)	<b>XI- Désordre de transport</b> 1- Fibrose Kystique (AR) 2- Cystinose
<b>V- Désordres du métabolisme stéroïdien</b> 1- Syndrome adrénogénital (AR) 2- Hyperplasie adrénaie congénitale (déficience en hydroxylase-21) (AR)	<b>XII- Désordres immuns et d'autres mécanismes de défense</b> 1- Agammaglobulinémie (XLR) 2- Maladie granulomateuse chronique
<b>VI- Désordres du métabolisme purinique et pyrimidinique</b> 1- Syndrome de Lesch-Nyhan (XLR) 2- Déficience phosphorylase nucléoside avec immunodéficience (AD)	<b>XIII- Désordres divers</b> 1- Syndrome de l'œil du chat (AD) 2- Maladie de Charcot-Marie (AD) 3- Scissure du palais et ankyloglossie (XLR) 4- Syndrome X-fragile (XLR) 5- Chorée de Huntington (AD) 6- Rétinoblastome (AD) 7- Rétinite pigmentaire (XLR)
<b>VII- Désordres du métabolisme des métaux</b> 1- Maladie de Menkès (XLR) 2- Maladie de Wilson (AR)	

A = autosomique, R = récessif, D = dominant, XL = lié au chromosome sexuel

Un désordre du développement intra-utérin peut être congénital sans être héréditaire. Les anomalies chromosomiques, par exemple, ne sont pas considérées comme héréditaires. Toutefois, il y a des facteurs héréditaires subtils qui semblent contribuer au risque d'anomalies chromosomiques, car on note que certaines familles sont légèrement plus à risque que d'autres. La nature du mécanisme en question reste complètement inconnue. Ce facteur contribue au risque beaucoup moins que le simple effet de l'âge maternel. Voir le tableau 2-V, pour une liste abrégée d'aberrations chromosomiques que l'on détecte à l'amniocentèse.

La minorité des désordres nerveux du bébé naissant est causée par des facteurs de stress provenant de l'environnement placentaire (toxines, insuffisances, accidents mécaniques, infections, etc). Mais qu'est-ce qui fait que telle structure cérébrale est à risque à tel moment de l'embryogenèse ou de la fœtogenèse, et que telle autre structure est à risque à tel autre moment ? Voilà la spécificité de la problématique du développement. On se doute que les réponses auront quelque chose à voir avec le concept de la période critique. Dennenberg (1968) a proposé que les tissus les plus sujets à l'interférence étaient ceux connaissant à ce moment là la croissance la

plus rapide. Dans leur recension de ces questions, Spreen et al (1995) donnent plusieurs exemples à l'appui de cette idée (*ex* : acquisition de la vision binoculaire chez le chat, plasticité de la régénérescence du nerf optique chez la grenouille, acquisition du langage chez l'humain).

Comme l'étymologie du terme « tératologie » (connaissance des monstres) l'indique, cette discipline de

TABLEAU 2-V. – DIAGNOSTIC PRÉNATAL DE SYNDROMES DE SUPPRESSION CHROMOSOMIQUE.

1- Syndrome 5q	Chromosome 5
2- Syndrome Beckwith-Wiedmann	Chromosome 11*
3- Syndrome du cri du chat	Chromosome 5*
4- Dystrophie musculaire de Becker	Chromosome X*
5- Dystrophie musculaire de Duchenne	Chromosome X*
6- Déficience du glycérol kinase	Chromosome X*
7- Maladie de Norrie	Chromosome X*
8- Syndrome de Prader-Willi	Chromosome 15*
9- Rétinoblastome	Chromosome 13*
10- Tumeur de Wilms	Chromosome 11*
11- Syndrome de Wolfe-Hirschhorn	Chromosome 4*

\* Association notée dans quelques familles



TABLEAU 2-VI. — AGENTS TÉRATOGÈNES COMMUNS.

MÉDICAMENTS DE LA MÈRE	PRODUITS CHIMIQUES	MALADIES MATERNELLES	INFECTIONS DE LA MÈRE	AGENTS PHYSIQUES
Phénytoïne	Mercure	Goitre hypo-iodique	Rubéole	Rayons X
Hormones	Biphénylpolychloré	Diabète	Cytomégalovirus	Hyperthermie
Thalidomide	Plomb	Tumeurs virilisantes	Toxoplasmose	Micro-ondes
Valproate	Aspartame	Phénylcétonurie	Syphilis	Radiation nucléaire
Phénobarbital	Solvants		Herpès	Traumatisme

Note. La consommation lourde d'alcool ou de cocaïne pendant la grossesse est aussi, malheureusement, un facteur tératogène.

la médecine s'intéresse principalement aux désordres développementaux très importants qui vont même jusqu'à porter atteinte à des organes complets. Or, les périodes intra-utérines ou la structure des principaux organes se dessine sont plus embryonnaire que fœtale. En conséquence, la tératologie, comme branche de la médecine, s'intéresse principalement aux désordres agissant surtout pendant le premier trimestre de la grossesse. Le concept avancé par Denenberg en 1968 n'était pas nouveau. Il est même généralement admis en tératologie depuis plus de 30 ans. Hamburger (1954) a montré par exemple que certains produits chimiques affectent les tissus embryonnaires en croissance rapide tout en épargnant les tissus déjà différenciés. Ceci permet de mieux comprendre qu'en tératologie on reconnaît qu'une grande variété d'agents tératogènes peuvent produire la même déformation, tandis qu'une grande diversité de déformations peuvent provenir d'un même agent tératogène (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Certaines recherches réalisées sur l'animal laissent croire que les agents tératogènes opèrent sur un continuum dose-réponse (Butcher et al, 1975; Dobbing, 1968; Hicks et D'Amato, 1966; Hutchings et al, 1975). À dose minimale, l'atteinte serait neurologiquement faible, mais fonctionnellement saillante (troubles cognitifs). À dose moyenne, l'atteinte serait neurologiquement saillante (arrêts du développement, agénésies, hyperplasies, et autres aberrations), tandis que le problème neuropsychologique ne se poserait même pas, le sujet étant trop sévèrement déficient pour être testé. À dose létale, tous les sujets mourraient. Y a-t-il donc une période critique générale pour toutes les atteintes du système nerveux, qui correspondrait au premier trimestre comme le suggère la tératologie? Quel est l'élément le plus critique du développement rapide des tissus nerveux les classant dans la catégorie à risque? Est-ce la division cellulaire, la migration neuronale, la gliogenèse, la synaptogenèse, le pic de mortalité neuronale naturelle? Il reste encore bien des inconnues à ce niveau. Mais en tout ce qui concerne les facteurs de stress intra-utérins (radiations atomiques, alcool, infections maternelles, thalidomide, médicaments tels tétracycline, pollution environnementale), il semble effectivement que l'hu-

main soit le sujet le plus à risque pour l'ensemble des déficits pendant la phase embryonnaire de sa vie (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Une substance qui préoccupe de plus en plus les cliniciens en pédiatrie est l'abus de la cocaïne par la femme enceinte. Les investigations montrent que cette drogue est tératogène lorsqu'elle est consommée à dose massive (Church, 1993). Le tableau 2-VI présente une liste d'agents tératogènes communs.

Une des principales préoccupations de la tératologie est de dépister les causes d'avortements spontanés. Ces avortements sont souvent dus à des aberrations chromosomiques (50 p.100 en tout, 70 p.100 des fausses-couches ayant lieu avant la 6<sup>e</sup> semaine de gestation). Le tableau 2-VII présente les facteurs de risque d'avortement spontané dans plusieurs des industries chimiques.

Un débat est en cours dans la communauté médicale pour savoir si la consommation de contraceptifs oraux pendant la grossesse peut avoir des effets tératogènes. On a évoqué éventuellement un risque ainsi accru pour les malformations (Czeizel et Kodaj, 1995). Une étude récente à grand échelle conclut toutefois que rien ne laisse croire à de tels risques, du moins en ce qui concerne les contraceptifs récents faiblement dosés en hormones sexuelles (Martinez-Frias et al, 1998).

TABLEAU 2-VII. — AVORTEMENTS SPONTANÉS (AS) CHEZ DES EMPLOYÉES DE L'INDUSTRIE CHIMIQUE.

STATUT D'EMPLOI	NOMBRE D'AS	NOMBRE PAR 100 GROSSESSES
Femmes en général (1973-1976)	15 482	5,52
Chimistes	52	8,54*
Matières plastiques	21	8,94*
Styrène	6	15,00**
Rayonne acétate	9	11,25*
Nettoyage à sec	7	10,14
Pharmaceutiques	5	10,20

\* p < 0,05; \*\* p < 0,01  
(Informations d'après Hemminki et al, 1980)



## BIBLIOGRAPHIE

- ALMLI, C.R., FINGER, S. (1987). In : M.H. Bornstein, (Éd.). Sensitive periods in development : Interdisciplinary perspectives. Hillsdale, N. J, Lawrence Erlbaum Associates.
- BEHAN, P., GESCHWIND, N. (1984). Dyslexia, congenital anomalies, and immune disorders : The role of the fetal environment. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 457, 13-18.
- BERG, W.K., BERG, K.M. (1979). Psychophysiological development in infancy : Rate, sensory function and attention. In : J.D. Osofsky (Éd.), *Handbook of infant development*. New York, Wiley.
- BUTCHER, R.E., HOWVER, K., BUBACHER, T., SCOTT, W. (1975). Behavioral effects from antenatal exposure to teratogens. In : N.R. Ellis (Éd.), *Aberrant development in infancy*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum Associates.
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- CHURCH, M.W. (1993). Does cocaine cause birth defects ? *Neurotoxicology and Teratology*, 15, 289.
- COHEN, L., GENY, C., HERMINE, O., GRAY, F. (1993). Crossed aphasia with visceral situs inversus. *Annals of Neurology*, 33, 215-218.
- COMMEY, J.O.O., FITZHARDINGE, P.M. (1979). Handicap in the preterm small-for-gestational age infant. *Journal of Pediatrics*, 94, 779-787.
- CZEIZEL, A.E., KODAJ, I. (1995). A changing pattern in the association of oral contraceptives and the different groups of congenital limb deficiencies. *Contraception*, 51, 19-24.
- DENNENBERG, V.H. (1968). A consideration of the usefulness of the critical period hypothesis as applied to the stimulation of rodents in infancy. In : G. Newton et S. Levine (Éds.), *Early experience and behavior*. Springfield III, Charles C. Thomas.
- DENNIS, M., KOHN, B. (1975). Comprehension of syntax in infantile hemiplegics after cerebral hemidecortication : Left hemisphere superiority. *Brain and Language*, 2, 472-482.
- DENNIS, M., LOVETT, M., WIEGEL-CRUMP, C.A. (1981). Written language acquisition after left or right hemidecortication in infancy. *Brain and Language*, 12, 54-91.
- DIXIT, S., KHANNA, R. (1993). Situs inversus, developmental dyslexia and psychosis. *Canadian Journal of Psychiatry*, 38, 300-301.
- DOBBING, J. (1968). Vulnerable periods in developing brain. In : A.N. Davidson and J. Dobbing (Éds.), *Applied neurochemistry*. Oxford, Blackwell.
- DORNER, G., MCCANN, S.M., MARTINI, L. (1986). Systemic hormones, neurotransmitters and brain development. Basel, S. Karger.
- DRILLIEN, C.M., THOMSON, A.J.M., BURGOYRE, K. (1980). Low birth-weight children at early school age : A longitudinal study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 22, 26-47.
- FRIDE, E., WEINSTOCK, M. (1989). Alterations in behavioral and striatal dopamine asymmetries induced by prenatal stress. *Pharmacology, Biochemistry and Behavior*, 32, 425-430.
- GRAHAM, F.K., ERNHART, C.B., THURSTON, D., CRAFT, M. (1962). Development three years after perinatal anoxia and other potentially damaging newborn experiences. *Psychological Monographs*, 76 (Supplément complet).
- GRISHAM, W., KERCHNER, M., WARD, I. (1991). Prenatal stress alters sexually dimorphic nuclei in the spinal cord of male rats. *Brain Research*, 551, 126-131.
- HAMBURGER, V. (1954). Trends in experimental neuroembryology. In : P. Weiss (Éd.), *Biochemistry of the developing nervous system*. Chicago, University of Chicago Press.
- HEMMINKI, K., FRANSILA, E., VAINIO, H. (1980). Spontaneous abortions among female chemical workers in England. *International Archives of Occupational and Environmental Health*, 45, 123-126.
- HICKS, S.P., D'AMATO, C.T. (1966). Effects of ionizing radiation on mammalian development. In : D.H.M. Woollam (Éd.), *Advances in teratology*. Londres, Logos Press.
- HUNT, J.V., COOPER, B.A., TOOLEY, W.H. (1988). Very low birth weight infants at 8 and 11 years of age : role of neonatal illness and family status. *Pediatrics*, 82, 596-603.
- HUTCHINGS, D.E., GIBBON, J., GASTON, J., VACCA, L. (1975). Critical periods in fetal development. In : N.R. Ellis (Éd.), *Aberrant development in infancy*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum Associates.
- HYND, G.W. ET WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. Orlando, Grune and Stratton.
- KENNARD, M.A. (1936). Age and other factors in motor recovery from precentral lesions in monkeys. *American Journal of Physiology*, 1, 477-496.
- LENNEBERG, E.H. (1968). The effect of age on the outcome of central nervous system disease in children. In : R.L. Isaacson (Éd.), *The neuropsychology of development*. New York, Wiley.
- LÉTOURNEAU, P.C. (1986). Regulation of neurite elongation. In : W.T. Greenough et J.M. Juraska (Éds.), *Developmental neuropsychobiology*. New York, Academic Press.
- LOU, H.C., HANSEN, D., NORDENTOFT, M., PRYDS, O. (1994). Prenatal stressors of human life affect fetal brain development. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 826-832.
- MACCARI, S., PIAZZA, P.V., KABBAJ, M., BARBAZANGES, A. (1995). Adoption reverses the long-term impairment in glucocorticoid feedback induced by prenatal stress. *Journal of Neuroscience*, 15, 110-116.
- MARTINEZ-FRIAS, M.L., RODRIGUEZ-PINILLA, E., BERMEJO, E., PRIETO, L. (1998). Prenatal exposure to sex hormones : a case-control study. *Teratology*, 57, 8-12.
- MCCORMICK, M.C., BERNBAUM, J.C., EISENBERG, J.M., KUSTRA, S.L., FINNEGAN, E. (1991). Costs incurred by parents of very low birth weight infants after the initial neonatal hospitalization. *Pediatrics*, 88, 533-541.
- MENGEL, M.B., DAVIS, A.B., ABELL, T.D., BAKER, L.C. (1991). Association of family enmeshment with maternal blood pressure during pregnancy : Evidence for a neuroendocrine link explaining the association between family enmeshment and infant birth weight. *Family Systems Medicine*, 9, 3-17.
- PETERS, D.A. (1990). Maternal stress increases fetal brain and neonatal cerebral cortex 5-hydroxytryptamine synthesis in rats : A possible mechanism by which stress influences brain development. *Pharmacology, Biochemistry and Behavior*, 35, 943-947.
- READING, A.E. (1983). The influence of maternal anxiety on the course and outcome of pregnancy : A review. *Health Psychology*, 2, 187-202.
- SCHMIDT, L.A., FOX, N.A. (1998). Electrophysiological studies : Quantitative Electroencephalography. In : C.E. Cof-

- fey et R.A. Brumback (Éds.), Textbook of pediatric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- SCHNEIDER, M.L. (1992). Delayed object permanence development in prenatally stressed rhesus monkey infants (*Macaca mulatta*). *Occupational Therapy Journal of Research*, 12, 96-110.
- SCHNEIDER, M.L., COE, C.L. (1993). Repeated social stress during pregnancy impairs neuromotor development of the primate infant. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 14, 81-87.
- SCOTT, J.P. (1962). Critical periods in behavioral development. *Science*, 138, 949-958.
- SCOTT, D.H. (1973). Follow-up study from birth of the effects of prenatal stresses. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 15, 770-787.
- SERUNIAN, S.A., BROMAN, S.H. (1975). Relationship of Apgar scores and Bayley mental and motor scores. *Child Development*, 46, 696-700.
- SOBRIAN, S.K., VAUGHN, V.T., BLOCH, E.F., BURTON, L.E. (1992). Influence of prenatal maternal stress on the immunocompetence of the offspring. *Pharmacology, Biochemistry and Behavior*, 43, 537-547.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- ST MARSEILLE, A., BRAUN, C.M.J. (1995). Neuro-psychoendocrinoimmunological consequences of stress, learning of fear and helplessness. (*texte inédit*).
- STEWART, A. (1983). Severe perinatal hasards. In : M. Rutter (Éd.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- SZURAN, T., ZIMMERMANN, E., WELZL, H. (1994). Water maze performance and hippocampal weight of prenatally stressed rats. *Behavioural Brain Research*, 65, 153-155.
- VAN DIJKEN, H.V., DE GOEIJ, D.C.E., SUTANO, W., MOS, J., DE KLOET, E.R., TILDERS, F.J.H. (1993). Short inescapable stress produces long lasting changes in the brain-pituitary-adrenal axis of adult male rats. *Neuroendocrinology*, 58, 57-64.
- WARD, I.L., STEHM, K.E. (1991). Prenatal stress feminizes juvenile play patterns in male rats. *Physiology and Behavior*, 50, 601-605.
- WEISS, W., JACKSON, E.C. (1969). Maternal factors affecting birth weight. In : *Perinatal factors affecting human development*. Washington, Pan American Health Organization.



# DÉVELOPPEMENT NORMAL DES RAPPORTS CERVEAU/COMPORTEMENT CHEZ LE NOURRISSON

Ce chapitre porte sur le développement neuropsychologique du nourrisson. La discussion reprend d'emblée sur les effets et interactions de l'environnement et de l'hérédité, étant entendu que l'effet de l'environnement est ici beaucoup plus riche et requiert un traitement plus élaboré qu'au chapitre portant sur le développement prénatal normal. Nous ferons ensuite le bilan du développement précoce des paramètres cérébraux, d'abord anatomiques et ensuite physiologiques. Nous recenserons ensuite le développement de quelques unes des principales fonctions psychiques du nourrisson. Finalement, nous réfléchirons à certains aspects théoriques du développement neuropsychologique du nourrisson, en particulier, les principes qui régissent l'émergence précoce de la spécialisation hémisphérique, les principes qui régissent le lien qui pourrait exister entre l'ontogenèse des systèmes cérébraux et celle des systèmes cognitifs et le passage d'une vie mentale de type « animal » à celle de type « humain » pendant la première année de la vie.

## INTERACTION ENTRE GÉNOTYPE, PHÉNOTYPE ET ENVIRONNEMENT EXTERNE

L'influence des gènes sur le développement ne diminue pas en importance après la naissance, pas plus d'ailleurs que l'influence du milieu interne, c'est-à-dire du corps. Toutefois, un élément très important s'ajoute, l'environnement externe. L'humain a besoin de supports à sa motricité, c'est-à-dire de la gravité, de la résistance, des obstacles à franchir, et en plus, il a besoin d'être stimulé, sensoriellement et psychoaffectivement – faute de quoi il dépérira et pourra même mourir. On comprend dès lors que le développement postnatal précoce, tout particulièrement, est une affaire d'interaction intense et constante

entre l'hérédité et les divers milieux internes et externes. Plus précisément, notons que ce qui se passe dans les milieux intra- et extracellulaires (non génomiques), définit la limite de la dictature des gènes. Par exemple, bien que l'embryon et le fœtus puissent se contenter d'une simple matrice maternelle bien alimentée, les synapses ne peuvent tout de même pas se consolider normalement si elles ne peuvent interagir pour réaliser une fonction, et cette fonction n'a de sens ni de soutien ailleurs que dans le monde extérieur. Le génome est préprogrammé pour réagir à des événements externes, comme s'il savait à l'avance que le vécu de l'enfant suivrait la séquence habituelle (alimentation, échanges tendres, soins divers). En réalité, le génome n'anticipe l'avenir que dans la mesure où il a pu s'approprier les vécus des générations précédentes en préparant une réceptivité corporelle le moment venu : périodes critiques, cascades de développement, etc.

## EFFETS NEUROPSYCHOLOGIQUES DE L'ALLAITEMENT AU SEIN, ET DES FORMULES DE LAIT ARTIFICIEL

L'environnement externe affecte donc le développement postnatal du cerveau. Le cerveau du bébé né prématurément va se myéliniser plus rapidement que celui d'un bébé à terme. En se faisant l'avocat du diable on pourrait proposer que cela est le résultat d'une différence héréditaire entre le bébé prématuré et le bébé normal. Il n'en est probablement rien. D'abord, la myéline est nécessaire pour qu'un système cérébral puisse être fonctionnel – ce qui met une pression sur le développement de celle-ci après la naissance. Diverses investigations ont montré que la malnutrition postnatale pouvait porter atteinte à la croissance des neurones (Salas et al, 1974) comme des glies (Dobbing et Widdowson, 1965). À l'inverse,



l'allaitement du bébé est probablement le principal facteur de ce rattrapage des prématurés. En effet, le lait maternel favorise significativement le développement cérébral des nourrissons par rapport aux succédanés. Déjà en 1948, Davis, Sears, Miller et Brodbeck avaient observé que le bébé allaité au sein développait une vigueur de succion (durée et force) beaucoup plus grande à partir de la 5<sup>e</sup> semaine postnatale que les bébés nourris au biberon avec une formule de lait non maternel. Récemment, on a mis en évidence les avantages, qu'il y a pour les bébés à être allaités au sein, au niveau du fonctionnement cérébral, à partir de la technique des potentiels évoqués visuels (Makrides et al, 1995). Dans l'ensemble, les enfants qui ont été nourris au sein maternel sont moins souvent malades, ont une meilleure espérance de vie, et bénéficient d'un avantage de plusieurs points de quotient intellectuel, même après tous les ajustements méthodologiques assurant l'appariement des attitudes et conditions de vie des parents (Cheraskin, 1994). On pense depuis peu que c'est un type de graisses nommées acide docosahexanoïque et peut-être l'acide arachidonique disponibles dans le lait humain (mais qui peuvent aussi être synthétisées) qui seraient les molécules clés à cet effet (Makrides et Gibson, 1995). L'analyse des cerveaux de nourrissons allaités et non allaités au sein a mis en évidence des différences anatomomoléculaires cérébrales à l'avantage des premiers (Makrides, Neumann, Byard, Simmer et Gibson, 1995). Les diverses méthodes utilisées pour procurer ces substances au nourrisson par des formules de lait artificiel ont déjà montré des résultats positifs. Par exemple, l'huile de foie de morue et l'huile de primevère, qui sont riches en acide docosahexanoïque et en acide arachidonique, contribuent à augmenter les concentrations érythrocytaires de ces acides chez le nourrisson. L'efficacité de ces suppléments pour favoriser le développement de l'intelligence reste toutefois à déterminer (Makrides et al, 1995, 1996). Une recherche récente a consisté à suivre une importante cohorte d'enfants nourris pendant un mois avec une formule enrichie par de longues chaînes d'acides gras qui fut comparée à une autre importante cohorte d'enfants nourris pendant un mois avec une formule non enrichie. Le groupe avec formule enrichie bénéficiait à 8 ans d'un avantage de 12 points de QI ! (Lukas et al, 1998). Une autre investigation a obtenu des résultats similaires (Willatts et al, 1998).

On a même commencé à explorer les bénéfices potentiels pour la fonction cérébrale de ces longues chaînes d'acides gras dans les maladies mentales adultes telles que la dépression, la schizophrénie, l'agressivité, l'hyperactivité, le suicide. Les marqueurs sanguins ou autres indiquent le bas niveau de ces molécules lors de ces maladies (Hibbeln et al, 1998; Stevens et al, 1995), de même que les régimes enrichis de ces molécules combattent effectivement ces conditions (Hamazaki et al, 1996; Hibbeln et Salem,

1995). Déjà, un vecteur plausible a été identifié pour expliquer de tels phénomènes : les longues chaînes d'acides gras modulent la sérotonine et la dopamine cérébrales (Hibbeln et al, 1998).

Malgré tout l'espoir que ces recherches suscitent, il reste à résoudre certains problèmes avec les formules de remplacement du lait maternel. Par exemple, on craint que les niveaux excessifs de manganèse dans certaines formules récentes (à base de soja) soient relativement neurotoxiques. Une étude pilote récente a montré que les enfants hyperactifs pourraient avoir trop de manganèse dans les cheveux. Une autre étude a trouvé que les enfants exposés dans leur environnement à des niveaux élevés de manganèse avaient plus souvent des troubles de l'apprentissage. Cela laisse place au doute quant aux effets bénéfiques sur le QI du lait maternel par rapport au lait artificiel : l'avantage du lait naturel pourrait être de contenir moins de manganèse.

## EXPÉRIENCE VISUELLE ET DÉVELOPPEMENT DE LA PROJECTION VISUELLE

LeVay, Wiesel et Hubel (1981) ont montré, en injectant en amont du système visuel une substance neurotransportée et détectable en histologie post mortem par autoradiographie, que le cortex du singe macaque contient des colonnes de dominance oculaire. Plus simplement, cela signifie que des colonnes de neurones spécialisées pour la détection visuelle de l'œil gauche sont contiguës à d'autres colonnes spécialisées pour la détection par l'œil droit. Chez le macaque uniquement, ces colonnes se développent entre la première et la sixième semaine postnatale. Ces auteurs ont montré que la perte d'un œil avant ou pendant cette période critique, empêchera la formation des colonnes de dominance oculaire, ce qui signifie que l'expérience visuelle est nécessaire pour la mise en place fine de la connectivité fonctionnelle dans le cortex visuel.

L'amblyopie est un désordre visuel qui illustre bien l'importance de l'environnement dans le développement du cortex visuel. Dans ces cas, les enfants naissent avec une déviation d'un œil ou des deux yeux. Ils apprennent alors à ne se servir que d'un seul de leurs yeux pour regarder, l'autre devient paresseux. Cette paresse finit par désafférenter le cortex de telle sorte que ce dernier pourrait ne plus répondre du tout à la stimulation de cet œil. Celui-ci devient alors effectivement aveugle. Cette condition peut, si l'intervention chirurgicale est pratiquée assez tôt, être corrigée en réalignant les deux yeux. Bref, le développement de la projection visuelle dans le cerveau est assez malléable pendant la petite enfance, mais au-delà d'une période critique, cette malléabilité s'estompe. Le phénomène de l'amblyopie a permis de mettre en évidence un mécanisme fascinant du développement : la mise à

contribution sélective d'un neurotransmetteur particulier comme jouant un rôle dans le développement, rôle qui se transformera ultérieurement, une fois le développement terminé. En effet, le glutamate facilite la malléabilité requise du cortex, pour que la chirurgie corrective puisse canaliser la refonte du cortex visuel. Une substance qui bloque certains récepteurs de glutamate inhibe aussi la réorganisation corticale, tandis que la stimulation directe de ces mêmes récepteurs prolonge la période d'adaptabilité corticale (Groves et Rebec, 1992). Plus tard, le glutamate se stabilise dans un rôle plus standard, pour ne pas dire banal, de neurotransmission synaptique excitatrice.

### **EFFETS DES ENVIRONNEMENTS ENRICHIS SUR LA CROISSANCE CÉRÉBRALE**

Le montage expérimental le plus apte à démontrer un effet de milieu enrichi est probablement celui consistant à comparer des animaux élevés dans le plus grand appauvrissement environnemental à des animaux élevés dans le plus grand enrichissement environnemental, tout en s'assurant que l'alimentation est comparable dans les deux groupes. Diamond (1990) a récemment décrit de telles expérimentations. Des groupes de rats furent élevés par trois mères, chacune avec trois nourrissons, disposant d'un grand nombre de jouets et pièces dans la cage. D'autres groupes similaires furent composés, mais après sevrage. Les groupes de comparaison consistaient en des rats élevés seuls, sans aucun jouet, avant ou après sevrage. L'épaisseur corticale se révéla déjà plus importante seulement après quatre jours d'expérimentation dans les groupes enrichis. Cet effet s'explique, selon Diamond, principalement par le changement de caractéristiques structurales des neurones (croissance des noyaux, de l'arborisation dendritique, de la quantité d'épines, etc.), ainsi que par un nombre accru de glies, particulièrement des oligodendroglies. Par ailleurs, il est curieux de noter que c'est surtout dans le cortex occipital associatif, autant à gauche qu'à droite, que l'effet est observé. Konner (1991) présente une excellente revue de diverses expérimentations illustrant que la privation expérimentale et l'enrichissement expérimental précoces peuvent tous deux affecter le développement de la richesse de la myélinisation des systèmes cérébraux engagés dans les fonctions ainsi manipulées.

Une étude récente (Escorihuela, Tobena et Fernandez-Teruel, 1995) illustre la pleine complexité des interactions environnement-hérédité dans les effets des environnements postnatals enrichis. Cette équipe a réalisé une recherche sur deux souches (lignées), génétiquement très distinctes de rats, les romains hypo-émotionnels (RHA-Verh) et les romains hyper-émotionnels (RLA-Veth). Ils ont comparé la vitesse d'apprentissage d'un labyrinthe de plusieurs sous-

groupes de rats : des RHA enrichis et non enrichis expérimentalement, et des RLA traités de façon comparable. L'enrichissement consistait à manipuler les rats deux fois par jour pendant 10 minutes, de la naissance jusqu'au 21<sup>e</sup> jour, après quoi, à partir du sevrage (à la 6<sup>e</sup> semaine) on plaça certains des rats par 10-12 dans des cages bondées de jouets et de minipistes d'Hébertisme que l'on changeait chaque 2 jours, jusqu'au 6<sup>e</sup> mois. Les animaux non enrichis furent laissés à leur mère jusqu'au sevrage et furent ensuite logés par paires sans jouet jusqu'au 6<sup>e</sup> mois. La capacité d'apprentissage fut testée chez les animaux lorsqu'ils furent âgés (24 mois). Le résultat fut que les manipulations d'enrichissement environnemental eurent pour effet, sur tous les groupes de rats, de les protéger contre le déclin encouru avec le vieillissement. L'enrichissement expérimental précoce a donc eu un effet bénéfique sur la fonction cérébrale même à très long terme. De plus, la souche hypo-émotionnelle s'est avérée significativement supérieure à la souche hyperémotionnelle en capacité d'apprentissage du labyrinthe. Finalement, on a démontré que les rats hypo-émotionnels profitaient davantage de la manipulation précoce (pendant les premiers 21 jours) que les rats hyperémotionnels. Ce dernier point est particulièrement intéressant car il démontre concrètement ce que l'on sait déjà à un niveau abstrait, c'est-à-dire, que les effets de l'environnement et ceux de l'hérédité sont en interaction constante et omniprésente.

Aux arguments qui précèdent, on peut ajouter les observations de Greenough (1993) qui renforcent le propos. Cet auteur a comparé le développement de cerveaux de rats enrichis par l'environnement et appauvris par l'environnement, et a trouvé que les cerveaux enrichis manifestaient deux aspects particuliers : une prolifération astrocytaire et une microvascularisation capillaire artérielle accrue. Il a aussi observé que ce sont ces mêmes deux manifestations qui dominent la sénescence, à rebours bien entendu. Il a conclu que l'effet de l'enrichissement de l'environnement sur le cerveau consistait à faire s'exercer le cerveau comme un muscle que l'on fait travailler. Plus spécifiquement, il a revu à la baisse l'importance des effets synaptogénétiques locaux ou diffus de l'enrichissement environnemental, et a plutôt insisté sur son effet bénéfique sur le métabolisme de maintien des synapses existantes. L'enrichissement environnemental aurait donc pour effet de tonifier la machinerie cérébrale et de protéger cette machinerie contre la dégénérescence naturelle.

### **CAS PARTICULIER DE L'ÉPIGÉNÈSE DANS LE DÉVELOPPEMENT POSTNATAL**

Les exemples de périodes critiques postnatales sont, bien entendu, plus spectaculaires chez l'animal

que chez l'humain. L'animal manifeste généralement moins de souplesse dans l'acquisition de son répertoire de compétences. Un des exemples les plus frappant d'une période critique postnatale, chez l'animal, est sans conteste l'empreinte chez l'oiseau. Ramsay et Hess (1954) ont montré que le caneton s'attachera fortement à tout objet mouvant entre 12 et 17 heures après éclosion, et ceci de façon incontournable – ces canetons restant par la suite indifférents à la présence de leur propre mère. Par ailleurs, la démonstration scientifique de l'existence des périodes critiques du développement s'avère beaucoup plus complexe et ténue chez l'humain que chez l'animal. En effet, alors que l'on arrive à manipuler radicalement l'environnement d'un animal en laboratoire ou même sur le terrain, la déontologie, pour ne pas dire la plus simple décence, nous empêche d'en faire de même chez l'humain. Ceci a pour conséquence de nous limiter à des observations isolées, hétéroclites et incontrôlées, de facteurs environnementaux chez l'humain.

La notion de période critique, présentée au chapitre précédent, doit donc être traitée avec délicatesse et subtilité lorsqu'elle est utilisée dans le développement postnatal humain. L'exagération de l'importance d'une période critique, chez l'humain, amènera des actions pédagogiques par trop rigides, tandis que sa sous-estimation mènera à trop de tentatives pour accélérer le rythme d'acquisition des habiletés. Les psychologues du développement savent par exemple à quel point il est inutile d'entraîner un bébé à la propreté avant que sa physiologie excrétoire ne soit au point. Par contre, ils savent tout autant à quel point il est difficile de rendre l'humain polyglotte au-delà d'un certain âge. Les écrits de Piaget développent un concept, un peu vague, de périodes critiques dans le développement intellectuel de l'humain (Spreen et al, 1995).

Aujourd'hui, on peut distinguer au moins trois domaines du développement postnatal où s'appliquerait la notion de période critique. Ceux-ci incluent : 1) les effets de la richesse du vécu précoce ; 2) l'établissement des relations sociales ; 3) l'apprentissage. Les exemples de périodes critiques du développement chez l'humain sont peut-être moins spectaculaires que chez l'animal de laboratoire, mais sont tout aussi importantes.

Abordons dans un premier temps l'exemple de la richesse du vécu précoce. On commence tout juste à savoir que les effets extraordinaires des manipulations de l'environnement visuel sur le développement de l'architectonique corticale observés chez l'animal (LeVay, Hubel et Wiesel, 1981, *cités plus haut, ainsi que beaucoup d'autres démonstrations*) se produisent aussi chez l'humain. La sensibilité différentielle monoculaire et binoculaire ne peut s'implanter qu'avant l'âge de 5 ans chez l'humain. Ces phénomènes ne sont sûrement pas étrangers aux cascades de développement de voies particulières et sous-systèmes

visuels du cerveau, évoluant selon des rythmes différents les uns des autres. Par exemple, Hickey (1977) a montré que chez l'humain, le système magnocellulaire de la projection visuelle cérébrale arrive à maturité environ un an avant le système parvocellulaire.

Harlow a démontré de façon concluante l'existence de périodes critiques pour le développement psycho-affectif, psychosocial et sexuel chez le singe, qu'on élevait en isolement. On n'a pas hésité à penser qu'il devait en être de même pour l'humain. Certains, tels Spitz et Bowlby, ont cru en avoir fait la démonstration à partir de recherches effectuées auprès d'enfants orphelins et/ou abandonnés. D'autres sont restés sceptiques et se refusent à utiliser le terme trop radical de « période critique » pour la pulsion d'affiliation chez l'humain, préférant utiliser l'expression « période de sensibilité » (Spreen et al, 1995, *pour une revue*). Spitz a cru pouvoir conclure que la psychopathie pouvait être la conséquence adulte d'une privation d'affection en très bas âge. Ceci a été contesté. On sait maintenant que les psychopathes adultes manifestent une série d'anomalies physiologiques : orbitofrontales, autonomes, neurochimiques, endocriniennes, etc. Il reste à déterminer lesquelles de ces anomalies sont congénitales, voire même héréditaires, et la part qui résulte des conditions du vécu (Lapierre, Braun, et Hodgins, 1995, *pour une revue*).

Le développement du langage peut illustrer la présence d'une période critique, ou du moins d'une période de sensibilité, ayant trait à l'apprentissage des plus hauts concepts. Nous ne pouvons observer que quelques cas d'enfants n'ayant pas eu la chance de connaître le langage en bas âge. On les appelle les enfants loups. Il faut d'emblée tenir compte du fait que ces enfants ont non seulement été privés du langage, mais aussi qu'ils ont été sévèrement négligés et souvent activement mal traités, ce qui complique grandement l'interprétation que l'on pourrait vouloir faire d'un quelconque défaut du développement (Locke, 1997). Scheibel (1990) donne un bref compte rendu au sujet de tels enfants. Ceux-ci ne peuvent, après l'âge scolaire, récupérer la fonction langagière. Ils restent asyntaxiques, et cela se reflète dans l'organisation de leurs cerveaux. En effet, on sait que ces enfants utilisent à égalité leurs deux hémisphères pour le traitement des stimuli langagiers, alors que les enfants normaux se servent principalement de leur hémisphère gauche. Scheibel va plus loin. Il a observé d'abord en post mortem, chez des enfants de différents âges ayant perdu la vie pour des raisons non neurologiques, que les projections dendritiques proximales du cortex se développent plus tôt que les projections distales. Puis, il a observé que l'hémisphère gauche contient une matrice mieux développée de dendrites distales que l'hémisphère droit. En conséquence, on pourrait se demander si la prolongation postnatale des dendrites sur de grandes distances dépend de la stimulation



environnementale, et en particulier du langage ? L'observation détaillée et récente d'un extraordinaire cas, celui de Genie, une enfant qui fut isolée et non exposée au langage pendant les 11 premières années de sa vie, est particulièrement important. À 16 ans, elle parlait comme un enfant de six ans, ce qui représente une extraordinaire adaptation. Elle restait alors dyssyntaxique, tout en disposant d'un vocabulaire normal (Spreen et al, 1995, *pour une brève description du cas*). On sait maintenant que Genie utilise très disproportionnellement son hémisphère droit pour traiter le langage (Fromkin, Krashen, Curtiss, Rigler et Rigler, 1974).

Les cycles de profusion/émondage que nous avons décrit dans la neurogenèse prénatale (*chapitre précédent*) peuvent aussi être observés après la naissance, quoiqu'ils soient moins facilement directement observables à ce moment, – sans doute faute de cerveaux disponibles pour l'analyse post mortem. Néanmoins, Changeux (1983) fait état de telles manifestations postnatales observables dans le comportement lui-même. Ainsi, on constate dans le babillage des enfants (comme c'est le cas du gazouillage de certains oisillons) une surabondance de sons dépassant largement le répertoire de n'importe quel langage et recouvrant même tous les langages. Évidemment, ce répertoire sera rétréci ensuite dans l'échange social, rendant l'oreille quasi sourde aux sons étrangers.

## DÉVELOPPEMENT DU CORPS ET DES ORGANES QUI LE COMPOSENT

Le développement postnatal, qu'il s'agisse du corps dans son ensemble ou de la plupart des organes, procède par courbe exponentielle : très rapidement au début pour former une asymptote vers l'adolescence. La figure 3-1 illustre cette courbe de croissance non

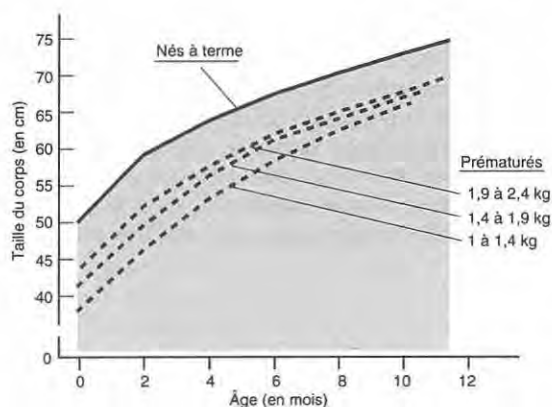


FIGURE 3-1. – CROISSANCE D'ENFANTS NORMAUX ET PRÉMATURÉS. Notez la pente normale du développement. Ces données proviennent de Wooley et Valdecanas (1960).

seulement chez le nourrisson normal, mais aussi chez le bébé né prématurément. On y constate que la même courbe est obtenue dans tous les cas, à la différence près que plus le bébé est prématuré, plus la courbe est calée, le corps étant toujours de moindre taille tout au long de la première année.

Deux règles générales caractérisent le développement postnatal, tant du point de vue anatomique que du point de vue physiologique : le principe de la direction céphalocaudale et le principe de la direction proximodistale du développement. En effet, la tête se développe proportionnellement beaucoup plus rapidement que le reste du corps avant et après la naissance. Ceci est caractéristique d'ailleurs d'un grand nombre d'espèces, de telle sorte que Lorenz (1990) a cru y entrevoir un stimulus déclencheur pour le comportement nourricier. C'est cette même pulsion qui motiverait enfants et parents, à trouver mignonnes les poupées du type « bout de chou », etc., dont les rondeurs crâniennes sont spectaculairement exagérées (figure 3-2).

Par ailleurs, le développement procède aussi du centre vers la périphérie. Ceci est particulièrement vrai sur le plan physiologique. En effet, le nourrisson est d'abord mobile au niveau de l'articulation de l'épaule avant de l'être au niveau des articulations du coude, du poignet, des doigts, voire de la dernière phalange, dans cet ordre (Schell et Hall, 1980). Évidemment, ces caractéristiques de surface ne font que refléter ce qui se passe dans le cerveau. Pourtant on ne sait pratiquement rien de la trame cérébrale sous-jacente. Les thèmes des trajectoires céphalocaudales et proximodistales ne mériteraient-elles donc pas notre attention en neurobiologie du développement ?

## DÉVELOPPEMENT POSTNATAL DE LA BOÎTE CRÂNIENNE

Le tableau 3-I présente l'évolution type de la circonférence de la tête pendant la première année de la vie. On y constate que la tête grandit de 66 p.100 pendant la première année. Le clinicien utilise, évidemment, des normes avec mesures de dispersion pour tirer une conclusion d'anomalie à partir de ce type de données.

Le crâne du nourrisson, comme celui de l'adulte, est composé de plusieurs plaques osseuses. Mais contrairement à l'adulte, les sutures (joints) crâniennes ne sont pas fusionnées, car la boîte crânienne doit s'accommoder d'un accroissement important et rapide de la masse cérébrale. Aux points de rencontre des plaques crâniennes, il y a même plusieurs espaces composés seulement de tissus mous et de peau – de telle sorte qu'une simple pression du doigt, mal avisée, pourrait causer un traumatisme pénétrant chez le nourrisson. On appelle ces zones fragiles les fonta-



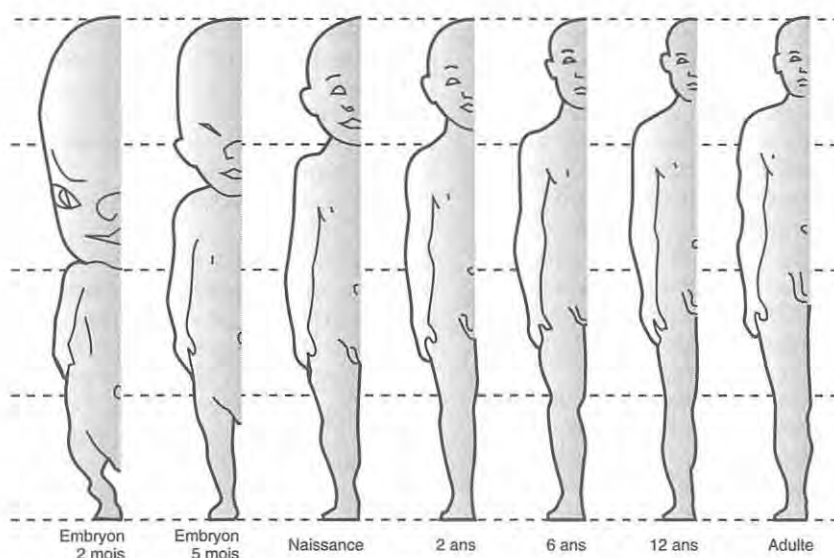


FIGURE 3-2. – MORPHOLOGIE CORPORELLE HUMAINE À DIFFÉRENTS ÂGES. Notez que le rapport du volume de la tête au volume du reste du corps va en décroissant.

nelles, elles sont au nombre de six et sont appelées : antérieure, postérieure, mastoïdienne droite et gauche, et sphénoïdale droite et gauche (Hynd et Willis, 1988). Les premières à fusionner (postérieure, mastoïdienne, sphénoïdale) le font environ 6 semaines après la naissance. La fontanelle antérieure toutefois ne fusionne qu'entre le 9<sup>e</sup> et le 16<sup>e</sup> mois. Sachant ce qui précède, on comprend mieux que des traumatismes en apparence bénins (d'autant plus que le bébé n'est pas en mesure d'articuler son problème) peuvent causer des ravages au niveau du cerveau du nourrisson. En effet, le traumatisme cérébral (contusion, laceration corticale et déchirements cérébraux par traction) par secousses (le parent ou la garde pour enfant qui secoue le bébé pour qu'il cesse de pleurer) est malheureusement considéré comme classique en pédiatrie. La boîte crânienne épaisse et rigide de l'adulte, ainsi que l'équilibre hydrostatique que cela donne au cerveau par l'entremise du liquide céphalo-rachidien, offre une protection remarquable contre les coups et les tractions. Par ailleurs, on comprend aussi que toute fusion précoce des fontanelles ou sutures peut mettre le cerveau non encore développé dans un carcan, et mener à un développement tronqué et à des déformations crâniennes que nous décrirons plus tard dans cet ouvrage.

### DÉVELOPPEMENT POSTNATAL DU CERVEAU HUMAIN

On a vu au chapitre précédant que les circuits neuronaux nécessaires pour la tétée (faisceaux primaires somesthésique et moteur) sont composés de neurones déjà myélinisés avant la naissance. Par contre, plusieurs systèmes nécessaires pour réussir les étapes des développements psychoaffectif, psychosocial, et intellectuel ne présentent une maturité qu'aux étapes pertinentes. Luria fut un des premiers à présenter un modèle détaillé et complet des trajectoires de développement des systèmes cérébraux en rapport avec le développement des multiples dimensions des compétences (tableau 3-II) On trouve un compte rendu des plus exhaustifs de la théorie neuropsychologique de Luria dans Braun et Crépeau (1994).

On sait qu'à part quelques populations particulières de neurones (*ex* : certains neurones du cervelet), toute division cellulaire neuronale a cessé 20 semaines après la conception. Il en découle que le formidable accroissement postnatal de la masse cérébrale, que tous peuvent aisément constater, doit dépendre d'autre chose que du nombre de neurones. En effet, cet accroissement de la masse cérébrale, après la naissance, dépend de la multiplication des cellules gliales, de

TABLEAU 3-I. – CIRCONFÉRENCES MOYENNES DE LA TÊTE DURANT LES PREMIÈRES ANNÉES DE LA VIE.

AGE (mois)	0	3	6	9	12	18	24	30	36	48	60
CIRCONFÉRENCE DE LA TÊTE (cm)	35	40,4	43,4	45,3	46,6	47,9	48,9	49,5	49,8	50,4	50,8

TABLEAU 3-II. – DÉVELOPPEMENT DES SYSTÈMES FONCTIONNELS CONCEPTUALISÉ PAR LURIA. (VOIR AUSSI GOLDEN, 1981).

STADE	SYSTÈME FONCTIONNEL IMPLIQUÉ	PARTIE DU CERVEAU IMPLIQUÉE	ÂGE AUQUEL LE SYSTÈME SE DÉVELOPPE
1	Unité d'excitation	Système réticulé et structures reliées	De la naissance à 12 mois
2	Aires motrices primaires	Régions visuelle, auditive, somesthésique primaires	De la naissance à 12 mois
3	Aires motrices et sensorielles secondaires	Cortex associatif	De la naissance à 5 ans
4	Aire sensorielle réceptrice tertiaire	Jonction temporo-pariéto-occipitale	De 5 à 8 ans
5	Unité effectrice tertiaire	Cortex préfrontal	De 12 à 24 ans

l'axonogenèse, et du développement des arborisations tant dendritiques que terminales (axonales).

La densité synaptique atteint son apogée à des moments différents non seulement selon l'aire corticale mais aussi selon la couche corticale, et les trajectoires de progression/régression suivent des pentes très différentes. Par exemple, le développement de la densité synaptique de la couche V du gyrus frontal moyen arrive à son apogée lentement et y reste plafonnée, tandis que celle de la couche III de cette même aire corticale connaît une montée et une baisse importante (Huttenlocher, 1993), (tableau 3-III).

### DÉVELOPPEMENT POSTNATAL DES TRAITS ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUES

De la naissance à l'adolescence l'évolution de l'électroencéphalogramme (EEG) procède de la façon suivante. La proportion des ondes lentes va en diminuant tandis que la proportion des ondes rapides va en augmentant (tableau 3-IV). Une proportion trop élevée d'ondes lentes, tenant compte de l'âge, est d'ailleurs un signe neurologique non spécifique d'immaturité cérébrale que l'on retrouve à la fois chez les cas psychiatriques et en cas d'atteinte congénitale diffuse au système nerveux central. Ces ralentissements de l'EEG sont observés aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, toute proportion gardée.

TABLEAU 3-III. – TRAJECTOIRES DU DÉVELOPPEMENT DES DENSITÉS SYNAPTIQUES DANS PLUSIEURS PLAGES TISSULAIRES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL. INFORMATIONS D'APRÈS HUTTENLOCHER, 1993.

PLAGE TISSULAIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL	ÂGE AUQUEL LE DÉVELOPPEMENT ATTEINT SON APOGÉE
Couche III du cortex strié	7 mois après naissance
Couche III du gyrus frontal moyen	8 mois après la naissance
Couche IV du cortex strié	8 mois après la naissance
Couche V du cortex strié	12 mois après la naissance
Couche V du gyrus frontal moyen	2 ans après la naissance

En plus de ces traits, on peut dire de façon générale que le rapport entre l'EEG et le comportement ou l'activité mentale devient de plus en plus serré avec l'âge. Par exemple, les potentiels évoqués visuels sont mieux définis chez l'adolescent que chez l'enfant. De même, la coordination des ondes recueillies au-dessus de chaque hémisphère est plus évidente chez l'adulte. Finalement, selon chaque épreuve cognitive ou perceptive, la topographie EEG est généralement plus focale et différenciée chez l'adulte que chez l'enfant (Rourke, Bakker, Fisk et Strang, 1983).

### DÉVELOPPEMENT POSTNATAL DES RÉFLEXES

Hynd et Willis (1988) distinguent deux catégories de réflexes postnatals : les réflexes primitifs (ou « archaïques ») et automatiques.

Les réflexes primitifs sont présents à la naissance et dominent le premier mois de la vie postnatale. Ils sont transitoires. En effet, la persistance de ces réflexes au-delà de six mois environ ne se présente que dans la pathologie (de même, la ré-émergence de ces réflexes dans la sénilité ne reflète que la pathologie cérébrale). Par contre, les réflexes automatiques ne sont pas présents à la naissance, mais se développent au cours des deux premières années. Leur destinée est de persévérer dans la normalité tout au long de la vie. Les réflexes primitifs ont une utilité transitoire. En effet, ils facilitent la préhension, la succion, la recherche du sein par mouvements d'approche, le nourrisson étant principalement motivé par la gestion de sa relation avec sa mère. Le nouveau-né provenant d'un milieu aquatique (le cervix), il sait nager. Non seulement il produit les mouvements appropriés lorsqu'il est placé dans l'eau, mais il sait même obstruer et libérer ses voies respiratoires pour nager et respirer ! Cette « habileté » sera par la suite perdue et devra être apprise culturellement. La figure 3-3 illustre la force spectaculaire du réflexe (primitif) de préhension chez le nourrisson, un réflexe qui disparaît à la petite enfance.

Les réflexes automatiques, par contre, servent au maintien de l'équilibre, et facilitent divers mouvements défensifs. Le nourrisson développe des moyens

TABLEAU 3-IV. – SOMMAIRE DU DÉVELOPPEMENT HUMAIN POSTNATAL EN TERMES ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUES, POIDS CÉRÉBRAL, ET MASSE D'ADN.

ÂGE	EEG	POIDS MOYEN (G) DU CERVEAU	ADN TOTAL (MG)
<b>Naissance</b>	EEG asynchrone : faible voltage 3-5 Hz ; période d'aplatissement ; pas de distinction entre l'état de veille et de sommeil	350	660
<b>6 semaines</b>	EEG similaire à la naissance avec des voltages légèrement plus hauts ; fuseaux achromatiques pariétaux (14 Hz) rares	410	800
<b>3 mois</b>	À l'éveil 3-4 Hz asynchrones, quelques 5-6 Hz ; faible voltage continu ; sommeil mieux organisé et plus synchronisé ; plus de fuseaux achromatiques mais encore asynchrones	515	860
<b>6 mois</b>	EEG plus synchrone, activité de 5-7 Hz fréquente ; plusieurs faibles voltages ; fréquences plus basses ; poussées de sommeil peuvent être observées ; courbes de sommeil peuvent apparaître	660	900
<b>9 mois</b>	Asynchronie légère ; les fréquences dominantes sont 5-7 Hz et 2-6 Hz, spécialement antérieurement ; poussées de sommeil fréquentes ; courbes et fuseaux achromatiques sont vus fréquemment pendant le sommeil	750	900
<b>12 mois</b>	5-7 Hz dans toutes les régions : habituellement synchrones ; quelques 20-25 Hz antérieurs ; quelques 3-6 Hz ; courbes souvent observées dans le sommeil et habituellement synchrones	925	970
<b>24 mois</b>	Activité de 6-8 Hz prédomine postérieurement avec quelques 4-6 Hz plus particulièrement antérieurement ; courbes dans le sommeil, toujours synchrones	1065	—
<b>36 mois</b>	À l'état de veille, 6-9 Hz synchrones prédominent antérieurement ; moins d'activité 4-6 Hz ; durant le sommeil, fuseaux achromatiques normalement synchrones	1140	—

de tomber sans se blesser, car bien que son centre de gravité devienne plus haut et difficile à gérer, il éprouve le besoin d'explorer son environnement par la locomotion bipédale.

Il existe une autre forme de réflexe qui échappe à la classification de Hynd et Willis (1988), nommément les réflexes que nous dénommerons « fondamentaux ». Ceux-ci sont présents à la naissance ou

peu après ; ils sont vitaux et très simples. Nous citons comme exemples de cette catégorie les réflexes photomoteur, oculocervical, et cochléopalpébral. Le réflexe photomoteur consiste en un clignement des paupières et un rétrécissement des pupilles en réaction à une lumière. Le réflexe oculocervical consiste en un mouvement de la tête en réaction à une lumière vive. Le réflexe cochléopalpébral consiste en la fer-

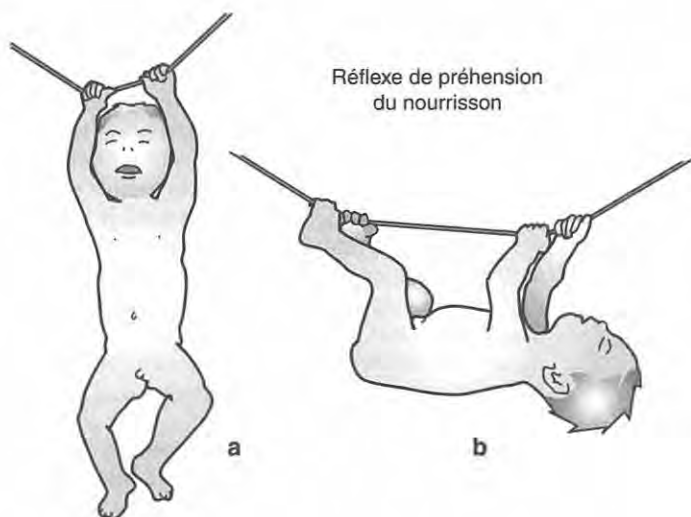


FIGURE 3-3. – LE RÉFLEXE DE PRÉHENSION CHEZ LE NOUVEAU-NÉ HUMAIN. Le réflexe de préhension est un réflexe primitif du nourrisson qui disparaît à la petite enfance et ne ré-émerge à l'âge adulte que suite à une lésion des voies corticospinales (motricité volontaire).

meture des paupières sur présentation d'un bruit intense (Deldime et Vermeulen, 1997).

### DÉVELOPPEMENT DE L'INTÉGRATION SENSORIMOTRICE

Les expériences de Held et Hein (1963) avec le chaton ont montré que l'activité motrice précoce de cet animal participe au développement de ses réseaux neuronaux sensorimoteurs. Ils ont inventé un appareil, à contour cylindrique symétrique, qui contenait au bout d'un pivot un chaton dans un panier et à l'autre bout un chaton en harnais. Les deux chatons étaient donc mus par le deuxième animal, ce qui induisait qu'ils bénéficiaient du même vécu visuel, tandis qu'un seul des chatons bénéficiait de la possibilité de se déplacer. Le chaton sans expérience motrice n'a pas pu se développer normalement par la suite sur le plan sensorimoteur, tandis que cela a été possible pour l'autre chaton. Cela signifie que l'expression de la motricité, l'action de l'organisme, est requise pour une mise en place précise des circuits neuronaux.

La compétence motrice, dans le contexte du développement, est une affaire d'adéquation aux exigences du milieu interne et externe. On sait que le fœtus est déjà actif, et que cela lui est nécessaire. Le bébé naissant doit pouvoir téter, sinon il risque de perdre la vie. De vieux réflexes archaïques simiens lui donnent très tôt la faculté de quasiment s'agripper à sa mère, un peu comme les singes qui se promènent accrochés dans la fourrure de leur mère, faculté qu'il perdra d'ailleurs. À mesure que le nourrisson pourra assimiler les dangers et se déplacer en vue d'adaptations croissantes et d'objectifs cognitifs et affectifs, il développera les coordinations nécessaires à cet effet. Nous verrons plus loin, qu'il est assez artificiel de conceptualiser le développement moteur normal. Ce qui se développe, c'est plutôt l'intégration sensorimotrice. Néanmoins, on peut évoquer les deux principes de développement que sont le développement céphalo-caudal, et le développement proximodistal. En effet, le nourrisson arrive à contrôler certains mouvements de la tête avant de pouvoir contrôler un quelconque mouvement du corps ou des pieds, et il contrôle les articulations proximales (*ex* : de l'épaule) avant les plus distales (*ex* : phalanges des doigts). Le tableau 3-V présente quelques uns des principaux jalons du développement précoce de la motricité humaine.

L'intégration sensorimotrice est une fonction qui s'exprime à tous les niveaux de complexité du répertoire des compétences humaines. Parmi les formes les plus simples on inclut les processus élémentaires d'habituation ou de sensibilisation des réponses physiologiques à des stimuli simples tels le rythme cardiaque, la réponse psychogalvanique, etc. À ces mesures physiologiques, on peut ajouter des indica-

teurs tels le sourire, le mouvement d'orientation de la tête, etc. Ces mesures ont l'avantage de pouvoir être étudiées chez le nourrisson comme chez l'enfant et l'adulte. Ensuite on distingue, à un niveau un peu plus complexe, les divers types de paradigmes de temps de réaction, paradigmes qui requièrent toutefois la collaboration de l'enfant et l'attention soutenue, et qui ne s'appliquent donc, en recherche, que dans l'investigation du développement des enfants de trois ans ou plus. Enfin, on pourrait dire que la prestation de Pelé au football, ou Katchaturian au piano, exemplifient quelques uns des plus hauts niveaux d'intégration sensorimotrice, mais qui s'entremêlent aussi avec toutes sortes d'opérations cognitives et affectives de très haut niveau.

Piaget reconnaissait volontiers, par ailleurs, que Wallon (1938, 1982) avait beaucoup mieux compris que lui les premières phases de l'intégration « sensorimotrice » du nourrisson humain. Wallon prétendait que les sensations de prime importance pour le développement (affectif) du nourrisson sont du type « protopathique », essentiellement proprioceptifs et affectifs. Au-delà des tétées et des changements de couche, l'interaction que l'on a avec un nouveau-né est effectivement de le bercer, de le balancer, le promener, le prendre, le déposer, etc. Ces interactions sont évolutives et émancipatrices. Ce sont les récepteurs proprioceptifs et vestibulaires du nourrisson qui captent ces stimulations, et qui intègrent ce vécu à son *proprium* affectif. Il y apprend, et y développe aussi par maturation, son sens de l'équilibre, prend conscience de son corps, et développe un lien affectif socialisé. Wallon note aussi un aspect intéressant de la structure affective du nourrisson à cet âge précoce : lorsqu'on surstimule le bébé, par chatouillement par exemple, le bébé rit dans un premier temps, mais les rires et le plaisir se transforment en aversion et en pleurs. La structure de régulation du comportement est dite « cathartique » ou en boucle ouverte. Un excès de stimulation produit une réaction corporelle débri-dée, qui fait surenchère, ... seul moyen pour le nourrisson de dégager la tension subie. Ce n'est, selon

TABLEAU 3-V. – AQUISITION DES APTITUDES VISUOMOTRICES.

APTITUDE	ÂGE (en mois)
Gribouille; imite les verticales	18
Gribouillis circulaires; imite les horizontales	24
Recopie des cercles	30
Recopie des croix	36
Recopie des carrés; dessine des personnages en 4 parties, en plus de la tête	48
Recopie des triangles	60
Recopie des losanges	72



Wallon, qu'au stade « épigénétique », alors que le bébé entre en relation avec le monde objectal, que sa propre locomotion servira d'échappatoire à la tension accumulée. Il fonctionne alors en boucle fermée, ramenant par exemple, les objets saisis à sa bouche. Il se fie davantage, à cette étape du développement (disons à partir d'un an environ) sur les sens axés sur le monde objectal (sommesthésie tactile) et même le monde à distance (audition et vision).

En ce qui a trait à l'investigation du développement des divers temps de réaction, on observe une courbe qui est probablement proche de ce qu'on pourrait appeler la capacité brute du système nerveux central dans son ensemble. On dit « brute » parce que les effets de l'apprentissage, de la culture, de la métacognition ne comptent que peu dans cette mesure, qui peut donc être considérée comme étant proche de la physiologie nerveuse. Le temps de réaction simple se raccourcit beaucoup entre l'âge de 3 ans et l'âge de 12 ans, plus graduellement de 13 ans jusqu'à 20 ans, après quoi il se met à s'allonger plus graduellement, à un point tel que vers l'âge de 70 ans, le TR est du même ordre qu'à l'âge de 10 ans (Kail, 1991).

Le tableau 3-V présente quelques jalons du développement de l'intégration sensorimotrice précoce, en ce qui a trait toutefois, seulement à l'afférence visuelle. Un répertoire plus large des jalons du développement sensorimoteur est donné au tableau 3-VI.

La vision est, en soi, bien entendu, un acte sensorimoteur. La lentille est elle-même contrôlée par des muscles; l'iris est un muscle dont le contour définit la pupille; il y a six paires de muscles oculomoteurs; la tête contribue aussi au mouvement du regard en pivotant en tous sens; et finalement le corps se retourne parfois au complet pour mieux servir la vision. S'étonnera-t-on d'apprendre que la vision du nourrisson connaît un développement? En effet, à la naissance, le bébé n'est pas capable de synchroniser ses yeux, et ne peut fixer un objet. Quelques jours plus tard, le bébé aura un champ visuel couvrant 45 degrés de rayon. À six semaines, ce champ visuel atteindra 90 degrés de rayon, la vision du bébé est enfin devenue binoculaire, et l'objet peut être fixé. C'est seulement à trois mois que le bébé aura un champ visuel de l'ampleur équivalente à celle de l'adulte, c'est-à-dire de 180 degrés de rayon.

Les bébés aiment fixer un ballon en mouvement. Ceci a permis de démontrer que le bébé d'un mois ne peut détecter une petite balle blanche (50 mm de diamètre) qu'à 20 centimètres de lui. Un bébé de six mois peut détecter une balle blanche de 6 mm de diamètre à 3 mètres. Le bébé de neuf mois peut détecter une balle de 3 mm à la même distance, tandis qu'à un an le bébé a atteint une vision adulte (10/10), c'est-à-dire qu'il peut, à cette distance détecter une bille de 1 mm de diamètre.

L'ouïe est aussi une affaire d'intégration sensorimotrice. Le bébé de trois mois tourne vaguement la

tête en direction d'un son (*ex* : clochette). Le bébé de cinq mois tourne la tête vers l'objet pour obtenir l'orientation dans le plan horizontal et ensuite l'infléchit davantage pour obtenir l'angle de vision optimal dans le plan vertical. À huit mois, ces deux mouvements se font simultanément et rapidement, mais selon une trajectoire en courbe. À dix mois, le mouvement se réalise selon la diagonale.

## DÉVELOPPEMENT DE LA DOMINANCE MANUELLE

La question du développement de la dominance manuelle fascine bon nombre de chercheurs mais reste très controversée. On s'entend sur l'existence d'un facteur héréditaire, mais pas sur le modèle précis apte à en rendre compte. De plus, certains auteurs ont beaucoup insisté sur la contribution des hormones stéroïdes pendant le développement fœtal. Nous reprendrons ces thèmes dans le chapitre portant sur le développement de la spécialisation hémisphérique. Toutefois, une dimension qui a été largement ignorée est celle de l'importance de l'expérience. On sait pourtant que la dextralité forcée est une opération culturelle qui réussit, quoique non parfaitement, à instaurer une dominance hémisphérique spécifique pour ce trait de comportement particulier qu'est la dominance manuelle. Une investigation récente sur le rat rend plus concrète notre compréhension de l'impact neurobiologique de telles expériences postnatales. Diaz, Pinto-Hamuy et Fernandez (1994) ont entraîné de très jeunes rats à utiliser systématiquement une de leurs pattes antérieures pour saisir leur nourriture. Ils ont comparé les cerveaux de ces rats à l'âge adulte à des groupes contrôles qui manifestaient les mêmes préférences manuelles spontanées mais non renforcées. Les résultats ont été spectaculaires. En effet, les rats dont l'une des pattes (et par extension l'hémisphère controlatéral) avait été entraînée ont manifesté un développement accru du cortex moteur controlatéral à la patte entraînée. Cette région corticale était devenue plus épaisse et contenait moins de cellules, menant les auteurs à conclure à une synaptogenèse accrue dans la région en question. De telles différences entre les hémisphères ne caractérisaient pas les groupes de rats « spontanément » droitiers ou gauchers. Ce type de démonstration chez l'animal peut-il inspirer nos réflexions sur le développement humain? Si on s'en remet à Locke (1997) cela est certainement possible : celui-ci propose que le « suçage du pouce » par le fœtus est en grande partie responsable des principales asymétries corticales que l'on connaît de l'être humain. Au moins 90 p.100 des fœtus suçent préférentiellement leur pouce droit. Évidemment, on pourrait penser tout aussi bien que la préférence manuelle (en suçage) du fœtus est elle-même causée par une asymétrie cérébrale préalable.

TABLEAU 3-VI. — DÉVELOPPEMENT DES HABILETÉS MOTRICES.

ACTIVITÉS	ÂGE APPROXIMATIF
Cligne des yeux à la lumière ; se tourne vers la lumière	Nouveau-né
Lève légèrement la tête en décubitus ventral	Nouveau-né
Tourne sa tête latéralement	Nouveau-né
Lève la tête au-dessus de la surface du lit	4 semaines
Suit la lumière sur 180°, sourit à autrui ; vocalise	8 semaines
Bon contrôle de la tête à la traction	12 semaines
Émet des sons de plaisir, lève la tête et le tronc et ouvre les bras	12 semaines
Relève la tête en décubitus ventral	3 mois
Mains très souvent ouvertes (pas de réflexe de préhension)	4 mois
Fixe des yeux un hochet placé dans sa main et le secoue	4 mois
Tient sa tête droite en position assise	4 mois
Rit tout fort	4 mois
La tête suit le corps à la traction, commence à saisir des objets	4 mois
Se tient assis avec soutien, roule sur lui-même	5 mois
S'assoit en s'aidant de ses mains	6 mois
Capable de soutenir son poids en position debout	6 mois
Atteint un objet avec la main ; le saisit, le passe d'une main à l'autre	6 mois
Relâche l'objet quand on lui en donne un autre	6 mois
Les jambes supportent le poids du corps	6 mois
Gazouille, pousse des petits cris	6 mois
Rampe ; émet des consonnes	7 mois
Se tient debout seul	8 mois
Préhension entre le pouce et l'index (ramasse de petits objets)	8 mois
Marche à quatre pattes ; marche de côté en se tenant à une barre	9 mois
Joue à la cachette	9 mois
Émet des sons répétitifs (da da, ma ma)	10 mois
Se hisse en position debout	10 mois
Imite (agite la main pour dire au revoir)	11 mois
Marche seul ou tenu par une main	11 mois
S'assoit seul sur le sol ; utilise 1 à 4 mots	12 mois
Lâche un objet lorsqu'on lui demande ; empile deux cubes	12 mois
Marche de côté et à reculons ; descend et monte les escaliers avec de l'aide	12 mois
Lance une balle	15 mois
Court maladroitement	15 mois
Gribouille ; imite une ligne verticale ; empile 3 cubes	15 mois
Monte les escaliers tenu d'une seule main	15 mois
Préhension parfaitement établie	18 mois
S'assoit intentionnellement sur une chaise	18 mois
Construit difficilement des tours de plus de trois cubes	20 mois
Descend et monte les escaliers avec aisance	24 mois
Court bien, donne un coup de pied dans un ballon	24 mois
Empile 6 cubes ; utilise des phrases de 2 à 3 mots	24 mois
Court, mais tombe en tournant ; peut s'asseoir et se lever très vite	27 mois
Saute	30 mois
Descend et monte les escaliers en alternant les jambes	36 mois
Conduit un tricycle	36 mois
Saute à cloche-pied	48 mois
Glisse	60 mois

Note. Ces jalons illustrent la préséance des développements céphalique sur caudal et proximal sur distal.

## DÉTERMINATION BIOLOGIQUE DES DIFFÉRENCES INDIVIDUELLES DANS LE TEMPÉRAMENT

Bien entendu, l'hérédité contribue de façon très importante à l'intelligence, et même aux aptitudes plus spécifiques telles le talent musical, sportif, etc. (voir le chapitre sur l'hérédité), comme elle peut contribuer fortement aux diverses déficiences. Ce qui est trop souvent ignoré, c'est que le tempérament est lui aussi fortement déterminé par l'hérédité. Or, le tempérament colore le futur développement de la personnalité. Il est la manifestation la plus précoce de l'individualité humaine. On peut en observer les variantes dès que le bébé est âgé de quelques mois, bien avant que la moindre lueur d'intelligence ou de sentiment n'ait pu être détectée. Le tempérament est un construit extrêmement important en neuropsychologie du développement. Non seulement fait-il office de fondement de l'individuation humaine, mais il peut à lui seul mener directement à la pathologie. Le tempérament est une manifestation presque directe des particularités du système nerveux. Certains auteurs se sont permis de réaliser de grands programmes de recherche sur le « tempérament » sans se préoccuper de ses bases neurobiologiques (Thomas et Chess, 1977). Ces auteurs, par trop mentalistes, ou plutôt néobehavioristes, se placent dans des impasses théoriques : théories flottantes, abstractions théoriques gratuites, étanchéité des modèles, désuétude inévitable. Ils insistent sur les dispositions de surface les plus élémentaires du nourrisson dans le contexte interpersonnel : l'approche et l'évitement. Les grilles plus sophistiquées s'articulent plus ou moins autour de cet axe. Le schéma du tempérament précoce de Thomas et Chess (1977) est présenté au tableau 3-VII.

Nass et Koch (1987) ont étudié le tempérament chez des enfants au stade préscolaire avec lésions hémisphériques droites et gauches. Ils ont trouvé que les cérébrolésés droits avaient des problèmes de tempérament beaucoup plus marqués (figure 3-4). Il ne faut pas s'en étonner. Il est bien connu que l'hémisphère droit est dominant pour la plupart des dimensions de la fonction affective, du moins chez l'adulte

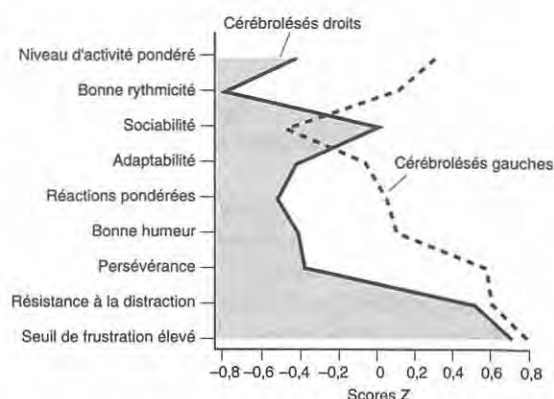


FIGURE 3-4. — EFFETS DE LÉSIONS HÉMISPHÉRIQUES PÉRINATALES DROITES ET GAUCHES SUR LE TEMPÉRAMENT DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE. Notez que la lésion droite semble avoir un effet plus délétère sur le développement du tempérament.

(voir le chapitre sur la neuropsychologie de l'affectivité dans Braun et Crépeau, 1997). Et lorsqu'on analyse le sens des dimensions du tempérament telles que formulées dans les instruments courants, on voit bien qu'elles sont fortement imprégnées d'affectivité.

Une approche neuropsychologique du tempérament se devra toutefois d'être plus différenciée et dynamique. Gray (1982) propose ainsi deux pôles pour le tempérament : l'inhibition anxiogène et l'impulsivité hédoniste. Ces deux pôles se contrôlent et s'équilibrent l'un par l'autre en temps normal. Ils logent principalement dans le système limbique, le premier dans un réseau septohippocampique, et le second dans un réseau dont le centre serait le faisceau télencéphalique médian. L'action du premier est nécessaire pour que la motricité ne soit pas débridée, pour que la punition ait un effet, pour que la nouveauté soit enregistrée, et pour que l'attention puisse être canalisée. L'action du second est nécessaire pour que la récompense soit vécue comme gratifiante. Une influence excessive du premier système mène à une attitude introvertie, de retrait, d'angoisse, aux syndromes internalisants (dépression, schizophrénie, etc.).

TABEAU 3-VII. — STRUCTURE DU TEMPÉRAMENT CHEZ LE NOURRISSON.

DIMENSIONS DU TEMPÉRAMENT	EXPLICATION
1. Niveau d'activité	Le bébé s'agite-t-il à l'excès ?
2. Rythmicité	À quel point les besoins du bébé en nourriture, sommeil, élimination sont-ils réguliers ?
3. Approche-évitement	À quel point le bébé s'approche-t-il, ou évite-t-il de nouveaux objets ou situations ?
4. Adaptabilité	À quel point le bébé s'ajuste-t-il aux nouvelles personnes et situations ?
5. Intensité réactionnelle	Quelle est la force des réactions émotionnelles du bébé ?
6. Seuil de réponse	Quelle intensité de stimulation est requise avant que le bébé ne réagisse ?
7. Qualité de l'humeur	Quelle est la proportion de temps pendant laquelle le bébé est heureux ou malheureux ?
8. Distractibilité	L'enfant peut-il être sorti d'une activité sans trop de récriminations ?
9. Empan attentionnel	Combien de temps le bébé passe-t-il sur une activité avant de passer spontanément à autre chose ?



Une influence excessive du second mène à une attitude impulsive, extravertie, brise-fer, et aux syndromes externalisants (hyperactivité, psychopathie, etc.). Une suractivité des deux systèmes mènerait à la névrose. Gray et plusieurs autres auteurs (Eysenck et Zuckerman) se sont intéressés à la détermination de ces pôles (ou à de proches variantes) par des facteurs génétiques, neurophysiologiques, électrophysiologiques, neurochimiques, et hormonaux, etc., facteurs qui sont tous d'ailleurs très importants. On trouve une excellente recension et discussion critique de la neuropsychologie du tempérament dans Rothbart et Posner (1985). Mais depuis lors, les travaux de Davidson et al (1994) sur l'électroencéphalographie du tempérament infantile et adulte s'avèrent particulièrement intéressants et méritent mention. Ces chercheurs ont trouvé que les bébés qui pleurent beaucoup (par opposition à ceux qui pleurent peu) ont une activation de base plus grande dans le lobe frontal droit que gauche, les autres lobes ne donnant pas de différence entre les groupes. Chez l'adulte, le même profil électroencéphalographique est associé à une disposition négative, une humeur maussade, et à la peur. Dans une autre série de recherches, ces investigateurs ont trouvé que les enfants (31 mois) inhibés (qui ne s'approchent pas d'un nouveau jouet, etc.) manifestent un très bas niveau d'activation frontale gauche – ce qui n'est pas le cas des enfants non inhibés. Les autres lobes ne permettaient pas de distinguer les groupes. Chez l'adulte, ce profil électroencéphalographique caractérise les dépressifs. Davidson conclut qu'il existe deux systèmes frontaux du tempérament, un système frontal droit d'évitement, et un système frontal gauche d'approche, que ces deux systèmes s'installent dans le cerveau très tôt dans le développement, que leur organisation neuropsychologique est ontogéniquement invariante, et que les enfants manifestant les extrêmes d'activation frontale droite, ou de sous-activation frontale gauche, sont à risque pour la psychopathologie – sous l'influence du stress.

Finalement, nous mentionnerons le point de vue de Kagan (1996) sur le fait que le tempérament du nourrisson pourrait même varier en fonction de facteurs ethniques. Il a trouvé que les nourrissons asiatiques étaient beaucoup moins portés que les caucasiens à pleurer, étaient beaucoup moins agités, vocalisaient beaucoup moins, mais souriaient autant. Nous pensons plausible toutefois l'éventualité que cette différence soit due à des alimentations différentes de ces groupes ethniques, soit du nourrisson lui-même, soit de la mère allaitante.

## DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS AFFECTIVES

On peut dire que le domaine général de l'affectivité se constitue en une hiérarchie à trois paliers (Braun et Crépeau, 1997, pour un compte-rendu détaillé de ce point de vue). Ces paliers émergent successivement

dans le développement. La forme la plus primitive, et primaire, de l'affectivité est l'humeur. C'est la plus « biologique » des formes d'affectivité, la plus « héréditaire », la moins cognitive, la moins apprise, la moins structurée. Il existe des noyaux, circuits et aires du cerveau qui jouent des rôles spectaculairement spécifiques dans l'humeur. Il en va de même pour certaines molécules neuroactives qui peuvent produire l'euphorie ou la dysphorie. Lorsque le nourrisson a faim, il ne sait pas quel est son problème, mais il devient d'abord grincheux, bougon, il pleurniche, pleure, et finalement, ... hurle, et on peut dire qu'alors qu'il n'est pas du tout de bonne humeur. Mais l'humeur n'est pas nécessairement modulée par des conditions de l'environnement. Elle peut être largement endogène. Il y a des nourrissons exécrables, qui sont presque toujours de mauvaise humeur, tandis qu'il y en a d'autres qui, tels des cupidons, ne font que toujours flotter sur un nuage de béatitude. Ces traits sont évidemment constitutionnels, incluant les facteurs qui produisent un inconfort que les pédiatres ne sont pas capables d'identifier. Le deuxième palier de la vie affective est l'émotion. Par définition, celle-ci est une réaction à un stimulus (interne ou externe). L'émotion est relativement différenciée, des analystes de celle-ci tels Ekman (Ekman et Davidson, 1994) n'en reconnaissant que six fondamentales (peur, tristesse, joie, dégoût, surprise, colère). Elles émergent chez le nourrisson assez précocement, et sont éminemment adaptatives – ce qui laisse croire qu'il y a une large part de maturation biologique dans le développement de celles-ci. Ce point de vue semble d'autant plausible, par exemple, que les enfants aveugles manifestent spontanément les émotions faciales sans pour autant les avoir jamais vues (Braun, Bernier, Proulx et Cohen, 1991). Le nourrisson imite facilement l'expression faciale de l'adulte (figure 3-5).

Le troisième palier est le sentiment. On conviendra que très peu de bébés manifestent un sentiment de patriotisme. C'est parce que le sentiment est une forme d'affectivité pénétrée de haute cognition. C'est pourquoi bon nombre de sentiments ne peuvent être vécus qu'à partir de la puberté, voire même de l'adolescence. Bien que l'on ne contrôle pas beaucoup nos sentiments, ils sont néanmoins largement appris. Dans leur dimension affective, ils s'articulent sur les structures affectives plus simples (humeur, émotion). On ne pourra localiser les mécanismes sentimentaux dans le cerveau qu'avec beaucoup de difficulté. Le tableau 3-VIII présente quelques jalons du développement précoce de l'affectivité chez le nourrisson.

## DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS INTERPERSONNELLES ET SOCIALES

Le nourrisson est un animal biologiquement programmé à la sociabilité. Il n'existe que des rudiments



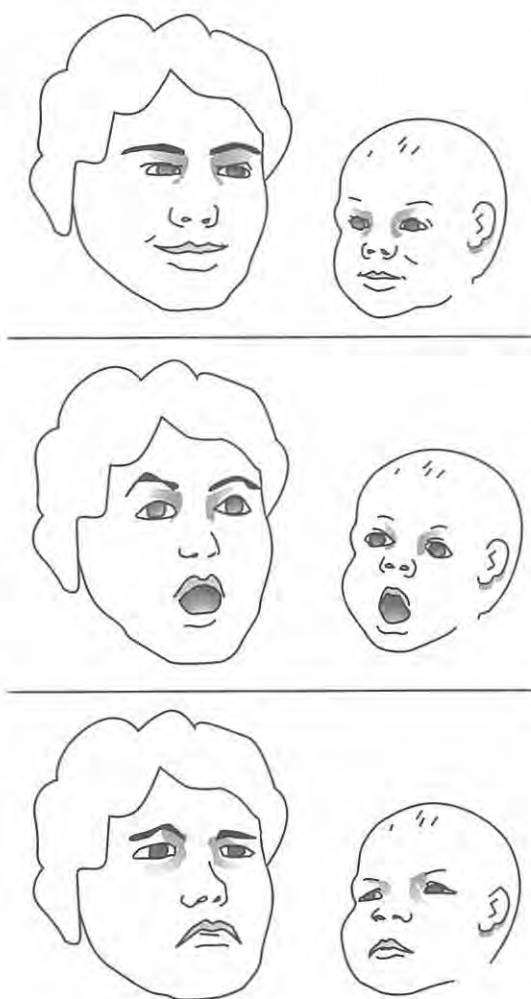


FIGURE 3-5. — IMITATION DE L'EXPRESSION FACIALE PAR LE NOURRISSON. La capacité de reconnaître et même d'imiter les expressions émotionnelles faciales est une aptitude précoce de l'être humain qui plafonne très tôt dans le développement, c'est-à-dire à l'enfance (Tremblay, Kirouac et Doré, 1987).

TABLEAU 3-VIII. — ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT DE L'AFFECTIVITÉ CHEZ LE NOURRISSON. VOIR AUSSI SROUFE (1979)

ÂGE EN MOIS	TYPE DE MANIFESTATION ÉMOTIONNELLE
0	Sourire endogène, réaction d'alarme/douleur
1	Orientation/intérêt
3	Plaisir, rage/frustration
5	Trépidation, rire, méfiance
7	Joie, colère, participation active
9	Peur, attachement
12	Extase, anxiété, humeur colérique, pratique
18	Amour propre, honte, défiance, concept de soi
24	Intention de blesser
36	Fierté, amour, culpabilité, jeu, fantaisie

d'instinct chez le nourrisson. Appuyons-nous sur la définition de l'instinct fournie par Lorenz (1984). Le comportement instinctif se distinguerait par trois critères : 1) il est universel à l'intérieur d'une espèce ; 2) il répond à un stimulus précis que l'on appelle stimulus déclencheur ; 3) il se caractérise par une séquence uniforme et stéréotypée de mouvements qui se nomme patron moteur fixe. L'instinct doit être distingué du réflexe car il est plus complexe, plus articulé, et dépend plus d'une disposition active de l'organisme. Or, on peut analyser un cas patent de quasi instinct chez le nourrisson humain. Le sourire du nourrisson à l'approche des adultes qui assurent sa survie est un signe de profonde adaptation. Il est faux de croire que le nourrisson ne s'en tire à bon compte que par la dictature de ces cris et pleurs. Et effectivement, il est extraordinaire de constater (tous peuvent en faire l'expérience aisément) qu'un sourire peut être obtenu du nourrisson de moins de six semaines par la présentation d'une paire de points, ou d'un angle dans son champ visuel. Déjà à dix semaines, le bébé est moins dupe, et il faudra au moins présenter la partie supérieure de l'image d'un visage, comprenant des yeux. Les exigences du nourrisson progresseront par la suite très rapidement comme l'illustre la figure 3-6.

L'adulte humain est presque aussi stéréotypiquement « social » que le nourrisson. Par exemple, ainsi que l'a fait remarquer Lorenz (1990), observe-t-on un effet puissant, sur l'adulte des formes dodues des nourrissons. Le corps, le visage, les membres ronds du nourrisson semblent en effet provoquer une réaction parentale, ou du moins sympathisante, non seulement chez l'humain, mais aussi chez la plupart des animaux qu'ils soient aussi primitifs que des oiseaux, ou qu'il s'agisse de mammifères. Cela est corroboré par l'aspect des poupées aux rondeurs exagérées et leurs chiffres de vente. Selon Lorenz les soins apportés à un enfant et ce que ressent l'adulte devant celui-ci à cette occasion est probablement élaboré sur une base innée en correspondance avec de nombreuses caractéristiques de l'enfant. Par exemple : 1) tête large proportionnellement au corps ; 2) front bombé et large proportionnellement au reste du corps ; 3) yeux larges situés sous la ligne médiane de la tête ; 4) extrémités petites et épaisses ; 5) forme du corps arrondie ; 6) surface du corps douce et élastique ; 7) joues rondes et bombées, qui sont probablement des véritables différenciations à fonction signalétique. Il est parfois dit que dans la boule grasseuse de Bichat nous avons un renforcement mécanique des côtés de la bouche pour aider à sucer, mais ceci n'a pas été prouvé. Une telle fonction additionnelle est possible, mais nous remarquons que les singes et d'autres mammifères peuvent se débrouiller sans cette caractéristique. Cet organe spécifiquement humain a peut-être évolué en fonction de sa valeur de signalisation c'est-à-dire son effet social.






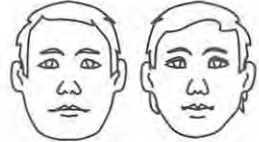
Avant 6 Semaines		Des points simples ou angles suffisent.
10 Semaines		La section des yeux seulement. La partie inférieure de la figure n'est pas nécessaire.
12 Semaines		La section des yeux suffit encore, mais la moitié inférieure du visage doit être présente, même si les mouvements de la bouche ne sont que légèrement remarqués. Des mouvements facilitent la réaction.
20 Semaines		La section des yeux suffit encore, avec de grandes différences individuelles. La bouche est graduellement remarquée et ses mouvements sont particulièrement efficaces surtout si la bouche est grande. Un modèle en plastique de l'adulte est efficace.
24 Semaines		Le rapetissement des yeux est efficace et les mouvements de la bouche sont généralement nécessaires, particulièrement d'une bouche largement dessinée. Pas encore de différenciation de figures individuelles.
30 Semaines		La reconnaissance de l'expression faciale commence, avec intérêt pour les autres enfants. La différenciation progressive des figures individuelles débute. Le bébé s'intéresse moins aux visages.

FIGURE 3-6. — STIMULI NÉCESSAIRES POUR PROVOQUER LE SOURIRE. Ces expérimentations démontrent à quel point le sourire est un stéréotype au début de la vie sociale. Ces données proviennent de Bower (1977).

Évidemment, le nourrisson fait rapidement beaucoup plus que de téter, sourire et hurler. Il entre très vite en relation avec les adultes qui prennent soin de lui. La progression de cette faculté, chez le nourrisson, est résumée au tableau 3-IX.

### DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS ATTENTIONNELLES

L'attention, comme l'affectivité, est un terme polysémique. Quelles sont les principales composantes de l'attention, et en quoi peut-on se les représenter en tant que structures du développement? Braun (1992) a présenté une analyse neuropsychologique et épistémologique de l'attention. Il a choisi de distinguer dans l'attention une hiérarchie de fonctions. Au bas de l'échelle, la forme la plus simple et primitive de l'attention est la *vigilance*. Celle-ci se résume à l'aptitude qu'a l'organisme de se réveiller, et de le rester, dans un état d'esprit apte à favoriser, à tout le moins, la réminiscence d'incidents fortuits (sans grand

effort). Le deuxième niveau des fonctions attentionnelles est dénommé *attention sélective*. Ce type d'activité mentale inclut tout ce que l'organisme fait pour sélectionner et manipuler activement dans l'esprit les stimuli environnants (incluant ceux générés par l'esprit du sujet lui-même). La réponse d'orientation en est une des formes les plus primitives, car elle est très précoce sur le plan du développement, elle échappe en grande partie à la volonté, et dépend principalement de circuits sous-corticaux. Toutefois, il ne faut pas non plus en sous-estimer la complexité, car bien qu'on l'observe chez les oiseaux et mammifères primitifs, elle est presque absente chez les reptiles et amphibiens. Ensuite, l'attention sélective prend aussi toutes sortes de formes sous le contrôle de la volonté, comme par exemple, l'écoute dans un seul canal auditif (une seule oreille dans un écouteur), regarder la télévision et pas autre chose, etc. Finalement, Braun propose que l'on distingue un domaine attentionnel de haut niveau, qu'il dénomme la *concentration*. Ce niveau s'appuie en grande partie sur le langage, et se

TABLEAU 3-IX. — ÉTAPES PRÉCOCES DU DÉVELOPPEMENT SOCIAL INTERPERSONNEL VOIR AUSSI SANDER (1969).

ÂGE EN MOIS	TYPE DE MANIFESTATION SOCIALE-INTERPERSONNELLE
0-3	Sommeil, alimentation, tranquillité/activité, commence à préférer une personne
4-6	Échange réciproque, coordination de l'alimentation, soins et jeux, échange affectif, vocal et moteur
7-9	Prise d'initiatives, entame des activités, indique ses préférences, exprime la satisfaction du succès et la frustration
10-13	Devient exigeant, teste la disponibilité de la mère, explore à partir d'un foyer de sécurité, exprime sa réciprocité selon le contexte
14-20	Élargit le répertoire de ses initiatives, entreprend des actions indépendamment de sa mère

définit par la manipulation mentale d'algorithmes à plusieurs termes devant être traités en mémoire vive, qu'il s'agisse de la syntaxe de la phrase, d'arithmétique, ou de la sensorimotricité. Ainsi, le jeu d'échecs serait un prototype d'une épreuve requérant un haut niveau de concentration. On conviendra que ce niveau est le dernier à se manifester dans le développement. Nos connaissances du développement précoce de l'organisation cérébrale sous-jacente à ces divers mécanismes attentionnels sont très floues. On trouvera une analyse des systèmes cérébraux engagés dans ces divers paliers attentionnels, chez l'adulte toutefois, dans Braun (1992).

L'étude du développement précoce de la réponse d'orientation de l'humain est d'autant plus importante que : 1) elle conditionne l'attitude théorique que l'on pourrait vouloir adopter (le structuralisme de Piaget versus diverses variantes de fonctionnalisme); 2) elle offre le moyen le plus rigoureusement éprouvé jusqu'à ce jour de prédire le développement à long terme de l'intelligence; 3) elle a une valeur importante en matière de diagnostic clinique et de dépistage. D'abord, comment s'y prend-on pour mesurer la réponse d'orientation du nourrisson? Une équipe qui a beaucoup travaillé sur cette question est dirigée par Zelazo (Zelazo, Kearsley et Stack, 1995). Leur paradigme consiste à présenter au nourrisson non pas des stimuli statiques, mais des stimuli séquentiels d'une complexité suffisante pour maintenir l'intérêt du nourrisson, mais assez réduite pour éviter de brouiller la structure réactive. On ne peut, dans ce paradigme, se

contenter de mesurer le comportement moteur (mouvement d'orientation de la tête), ce paramètre étant trop aléatoire en soi. Il faut y ajouter diverses mesures affectives ainsi que le rythme cardiaque, le tout étant mesuré dans son déploiement dans le temps, et plus particulièrement dans sa structuration à ce niveau. Ce paradigme permet non seulement d'évoquer l'aptitude attentionnelle du nourrisson, mais aussi la représentation mentale, la catégorisation, l'anticipation, etc., ces structures cognitives étant repérables très tôt à partir de 22 mois, et se développant nettement dès cet âge. On comprend dès lors que ces auteurs ne souscrivent pas à la théorie de Piaget séparant, selon eux, trop radicalement, un premier stade « sensorimoteur » d'un deuxième « d'opérations concrètes ».

Indépendamment du point de vue théorique que l'on voudrait adopter quant aux soubassements de l'intelligence, plusieurs indicateurs objectifs et factuels peuvent nous éclairer sur le développement des fonctions attentionnelles chez le nourrisson. Par exemple, la structure du cycle sommeil-éveil est un indicateur du développement de la vigilance telle que nous l'avons définie plus haut. Par ailleurs, l'évolution de la structure des potentiels évoqués par un stimulus visuel nous donne une représentation de l'engagement progressif de l'appareil cérébral dans le traitement d'un stimulus standard, qui est présenté à l'organisme pour assimilation fortuite, bref qui requiert encore une fois, et reflète aussi la vigilance de l'organisme (tableau 3-X).

TABLEAU 3-X. — ÉTAPES PRÉCOCES DU DÉVELOPPEMENT PHYSIOLOGIQUE DES FONCTIONS ATTENTIONNELLES. INFORMATIONS D'APRÈS BERG ET BERG (1979).

SOMMEIL	POTENTIELS CORTICAUX ÉVOQUÉS PAR STIMULATION VISUELLE
24-27 semaines après conception : un seul état indistinct	À la naissance : une seule négativité ample à 400 ms
28-30 semaines après conception : apparition des mouvements oculaires	24-34 semaines : trois ondes à partir de 350 ms
32-40 semaines après conception : émergence de deux états EEG (sommeil lent et éveil)	39-40 semaines : quatre ondes à partir de 180 ms
Naissance : sommeil paradoxal complet, mais les variations cardiaques, respiratoires, etc., débordent de cet état	Adulte : un grand nombre d'ondes précoces (8-50 ms) et tardives (140-400 ms)
2 mois après la naissance : émergence des fuseaux du sommeil	
6 mois : émergence du complexe-K	



## DÉVELOPPEMENT DE LA MÉMOIRE

La capacité mnésique mesurée chez le nourrisson (7 mois) est le meilleur prédicteur du QI, meilleur que les autres dimensions telles attention, habiletés spatiales, habiletés verbales, vitesse perceptive, motricité, etc. (McCall et al, 1993; Rose et al, 1995). C'est dire que l'investigation neurobiologique du développement précoce de la mémoire est important.

On sait que chez l'adulte, de tous les neurotransmetteurs, c'est sans doute l'acétylcholine qui est la plus importante pour la mémoire. Qu'en est-il du cerveau en développement? Meck et al (1989) ont eu l'ingénieuse idée d'alimenter des rates enceintes avec un régime riche en précurseurs de l'acétylcholine. Comme prévu, les rats nés de ces portées avaient des capacités d'apprentissage supérieures à un groupe contrôle. Les auteurs ont conclu que l'acétylcholine était un neurotransmetteur important dans le développement des systèmes cérébraux sous-jacents à la mémoire.

Tous les analystes du développement de la mémoire s'entendent à reconnaître qu'il y a des mutations majeures dans la structure des processus mnésiques chez le nourrisson et le jeune enfant. Par exemple, Rudy (1992) a publié un article de réflexion neuropsychologique sur le développement de la mémoire et retient comme point de rupture la mutation qui s'effectue entre ce qu'il appelle la mémoire associative et la mémoire configurationnelle (Meltzoff, 1990).

Il existe par ailleurs une controverse sur la question de savoir si la mémoire de type déclarative se développe précocement ou tardivement chez l'humain. On pense naturellement que le langage pourrait être requis comme support pour la mémoire déclarative (aussi connue comme mémoire explicite). Toutefois, tel n'est probablement pas le cas. McKee et Squire (1993) et Nelson (1995) prétendent qu'il existe des mémoires de type déclarative chez le nourrisson (Meltzoff, 1995, *pour une démonstration expérimentale*). Newcombe et al (1995) et Bachevalier (1990) se sont aussi intéressés à cette question d'un point de vue neuropsychologique. On s'accorde pour attribuer à l'hippocampe le rôle clé dans cette aptitude précoce. Contrairement aux rongeurs, l'humain a un développement rapide des hippocampes (McKee et Squire, 1993).

Comment expliquer alors le fait que presque tout le monde oublie, une fois adulte, tout ce qu'il a vécu avant l'âge de dix ans (l'amnésie infantile)? Ceci peut être interprété de diverses façons : c'est la mémoire (antérograde) à long terme de l'enfant qui pose problème, ou c'est la mémoire (rétrograde) à long terme de l'adulte qui pose problème. Évidemment, le problème pourrait être dû à une combinaison des deux. En tous cas, on ne peut attribuer à l'enfant des faiblesses de l'encodage mnésique à moyen terme. Déjà, lorsque les traces mnésiques sont installées dans le contexte d'une action motivante du nourrisson (apparition d'un mobile par mouvement de son pied), elles perdurent plusieurs mois (Rovee, 1993). La réponse se situe probablement au niveau de la mémoire à long terme (celle qui perdure des années). En effet, les investigations sur les singes nouveau-nés et adultes ont montré que l'aire corticale inférotemporale semble être immature chez le nourrisson primate, parce que la lésion de cette aire n'affecte pas la mémoire explicite du singe nourrisson, tandis qu'elle détruit la mémoire explicite chez le singe adulte, alors que la lésion des hippocampes détruit la mémoire explicite, quel que soit l'âge du singe. McKee et Squire suggèrent que cette aire est importante comme réceptacle de traces mnésiques permanentes, et que c'est à cause de sa maturation lente qu'existe l'amnésie infantile (Nelson, 1995, *pour un point de vue similaire*), tableau 3-XI.

On voit que Nelson (1995) insiste sur l'importance des hippocampes dans le développement de la mémoire, il a sûrement raison. Diaz-Granados et al (1992) ont lésé par rayons X les neurones granulaires de l'hippocampe chez des rats naissants et des rats adultes. Ils ont ensuite évalué la capacité d'apprentissage 16 jours plus tard. L'épreuve consistait en une procédure de discrimination d'objets après délai avec récompense versus absence de récompense. Les deux groupes avaient un déficit de mémoire équivalent. Les auteurs concluent que les hippocampes sont importants, très tôt, dans le développement des divers types de mémoires, pas seulement la mémoire spatiale. Nous avons eu connaissance de trois cas de lésion néonatale ou à l'âge préscolaire de l'hippocampe gauche chez l'humain. Les trois cas ont développé à l'âge adulte (ou à la puberté), un syndrome d'alexie dû au fait qu'ils ne sont pas capables d'ap-

TABEAU 3-XI. – STADES NEUROPSYCHOLOGIQUES DU DÉVELOPPEMENT DE LA MÉMOIRE. VOIR AUSSI NELSON, 1995.

TYPE DE MÉMOIRE	PÉRIODE DE DÉVELOPPEMENT	STRUCTURE CÉRÉBRALE CORRESPONDANTE
Mémoire « pré-explicite »	1 à 8 mois	Hippocampes
Mémoire par conditionnement	2 à 8 mois	Système olivocérébelleux et hippocampe
Mémoire implicite de type procédural	2 à 8 mois	Corps strié des noyaux gris de la base
Mémoire explicite	8 à 12 mois	Structures limbiques et corticales
Mémoire de travail	8 mois à plusieurs années	Systèmes frontaux



prendre à lire. De surcroît, les trois cas ont montré, à la puberté ou à l'âge adulte, un déficit important de la mémoire verbale incidente (*voir le chapitre sur les lésions focales, multifocales et diffuses chez l'enfant pour une discussion détaillée de ces trois cas, et glossaire*). Mais d'après Nelson, l'hippocampe à lui seul ne peut soutenir la mémoire explicite dans toutes ses formes. Par exemple, le nourrisson de moins de huit mois ne distingue pas les fréquences ni le caractère récent (la récence) des occurrences préalables, ne distingue pas explicitement si un stimulus est nouveau ou ancien. Pour ce faire, il a besoin que diverses aires limbiques et corticales se soient développées en plus des hippocampes.

La plupart des neuropsychologues experts en mémoire infantile s'accordent pour reconnaître que la mémoire de travail (particulièrement l'organisateur central) s'insère dans les opérations mnésiques assez graduellement (Overman et al, 1992, *pour une démonstration expérimentale*). Schacter et al (1989) sont même allés jusqu'à faire un parallèle entre le faible développement de la fonction exécutive (présumément frontale) de l'enfant (*voir la section sur cette question dans le présent chapitre*) et l'amnésie de type « frontal » qu'est le syndrome de Korsakoff (confusion dans les trois sphères, personne, temps et lieu, confabulation, amnésie de source, reduplication, etc.). Ils donnent un avertissement à ceux qui voudraient accorder un trop grand statut aux témoignages après coup des personnes ayant été victimes d'abus pendant la petite enfance, et surtout à ceux qui se fient avec enthousiasme aux témoignages directs des enfants.

On sait que les deux sexes diffèrent dans leurs aptitudes cognitives, les garçons étant légèrement supérieurs dans certaines formes de traitement visuo-spatial, et les filles dans certaines formes de traitement verbal. Ces différences se répercutent aussi dans

le domaine de la mémoire. Il a plusieurs fois été démontré que la supériorité mâle, chez le rat, en mémoire visuospatiale, peut être provoquée par une testostéronisation exogène du nourrisson féminin. Les auteurs suggèrent que la testostérone est un facteur du développement différentiel de cerveau des deux sexes en ce qui a trait aux systèmes sous-jacents à la mémoire. À défaut d'une double dissociation (enrichissement d'une mémoire de type féminin par œstrogénisation du nourrisson masculin) nous serons toutefois réservés sur cette question, car on sait que les hormones stéroïdes en général ont un effet neuro-trope. En d'autres termes, la testostéronisation néonatale pourrait avoir un effet non spécifique sur les aptitudes cognitives.

## DÉVELOPPEMENT COGNITIF

Le plus célèbre théoricien du développement intellectuel précoce pourrait bien avoir été Jean Piaget. Nous présentons une schématisation de son compte rendu du développement intellectuel du nourrisson au tableau 3-XII.

Même si Piaget a réussi à éviter l'écueil du mécanisme dans son épistémologie de la science du développement, il s'en est peut-être par trop tenu à un structuralisme mentaliste abstrait. Le développement intellectuel étudié trop restrictivement dans le contexte des opérations objectales (conservation, transitivité, etc.) sera forcément dénudé de ses assises non cognitives. Il est pourtant fort intéressant de mettre en parallèle, et de comprendre l'interrelation dynamique entre le développement des fonctions sociales, interpersonnelles, morales et cognitives. Ces trames sont effectivement fortement interdépendantes. Le tableau 3-XIII réalise justement cet exercice en ce qui a trait aux développements précoces

TABEAU 3-XII. — ÉTAPES PRÉCOCES DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF DU NOURRISSON SELON PIAGET. D'APRÈS PIAGET (1952, 1969).

ÂGE EN MOIS	TYPE DE MANIFESTATION ÉMOTIONNELLE
0-1	Réflexes, généralisation et accommodation des comportements innés
1-4	Réaction circulaire primaire, premières adaptations acquises (centrées sur le corps propre), anticipation visuelle, début de la coordination des schèmes
4-8	Réaction circulaire secondaire, actions dirigées vers objets extérieurs, distinction et reconnaissance sensorimotrice de classes, début de l'orientation en fonction de buts (désir de faire durer des phénomènes intéressants, capacité de différer les actions)
8-12	Coordination des schèmes secondaires et application à des situations nouvelles, intérêt pour les qualités des objets, de leurs relations, recherche d'objets cachés, intentionnalité véritable (distinction des fins et moyens, action instrumentale) imitation de réponses nouvelles, début d'appréciation des relations causales (identification des autres comme agents, anticipation des conséquences)
12-18	Réaction circulaire tertiaire, poursuite du nouveau, expérimentation, résolution de problèmes par essai-erreur, invention de moyens nouveaux, causalité physique conçue comme appartenant à un espace-temps externe aux actions de l'enfant
18-24	Invention de moyens nouveaux par combinatoire mentale, représentation symbolique (langage, imitation différée, jeu symbolique), résolution de problèmes sans action explicite

TABLEAU 3-XIII. — STADES ET SOUS-STADES DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF ET SOCIAL, SELON PIAGET.

ÂGE	SOUS-STADE COGNITIF	SOUS-STADE SOCIAL OU RELATIONNEL
0 à 1 mois	Manifeste un comportement réflexe uniquement. Tente activement de diriger ses actions. Développe des schèmes d'action.	Réagit à la voix humaine. Distingue les sons du langage des bruits de l'environnement. Produit des sons ressemblant à des voyelles.
2 à 4 mois	Répète des ensembles d'actions (réactions circulaires primaires). Coordonne des schèmes sensoriels. Coordonne des schèmes moteurs. Imité les sons de la voix humaine.	Développe des schémas d'interaction du regard. Coordonne regard et voix. Tourne la tête vers la personne qui parle. Sourit à la personne qui parle. Produit des schémas de tons.
4 à 8 mois	Rampe et se tient droit. Développe la notion de classe d'objet et s'intéresse à l'effet de ses propres actions (réactions circulaires secondaires). Développe le concept de permanence de l'objet. Se distingue du reste de l'environnement. Possède un vaste répertoire de schèmes d'action.	Sourit et fait des signes de la main dans une interaction sociale soutenue. Imité certains sons. Réagit à son nom. Réagit socialement à autrui. Participe à des jeux routiniers. Fait varier le ton, le volume et le débit de ses productions vocales.
8 à 12 mois	Coordonne différemment ses schèmes d'action de façon à en former de nouveaux. Applique les vieux schémas (moyens) de façon à atteindre des buts nouveaux (fins). Développe des comportements intentionnels et anticipatoires. Voit les autres personnes et les objets comme des sources d'action. Peut établir la correspondance entre son propre comportement et celui du modèle. Semble imiter de façon systématique.	Peut viser des buts sociaux ou autres; interchange et recombine les différents schémas acquis à des fins sociales ou non sociales. Développe la communication proto-impérative et proto-déclarative (c'est-à-dire intentionnelle). Joue à des jeux d'action. Interagit avec ses pairs. Adopte des gestes sociaux et des comportements conventionnels. Imité le discours de l'adulte s'il dispose des sons voulus dans son répertoire.
12 à 18 mois	Recherche activement la nouveauté. Se perçoit comme une source d'action. Manifeste des connaissances relationnelles. Imité des mots ou des actions observés chez l'adulte. Modifie ses imitations pour qu'elles soient plus fidèles sur le plan des comportements.	Interrompt ses interactions avec les objets; recourt à des signaux de type social pour obtenir l'aide de l'adulte. Suit des directives motrices simples. Indique sa préférence pour certaines personnes. Prononce des mots et commence à combiner certains productions vocales. Apprécie les activités sociales (jeux, musique, danse). Joue seul et avec des pairs. Montre les objets qu'il entend nommer (parties du corps, objets familiers, jouets).
18 à 24 mois	Manipule la réalité dans son esprit. Internalise ses schèmes d'action. Peut représenter des objets ou des événements (soit le début du comportement symbolique). Représente des objets ou des événements dans ses jeux (faire croire ou faire semblant). Utilise des symboles dans ses jeux et imageries.	Joue à des jeux d'imagination et à des jeux parallèles. Communique ses sentiments et ses intérêts. Dirige les actions d'autrui. Fait de courtes phrases. Chante et fredonne des parties de chansons. Imité l'adulte dans son environnement.

des fonctions cognitives et psychosociales du jeune enfant.

Bien entendu, le développement de l'intelligence ne se reflète pas que dans les actions et gestes du nourrisson mais aussi dans ses élocutions. L'évolution précoce de ces dernières est résumée au tableau 3-XIV.

## DE L'ÉQUIPOTENTIALITÉ À LA SPÉCIALISATION

La spécialisation hémisphérique est détectable avant même que l'humain ne naisse. Par exemple, les deux hémisphères du fœtus ne réagissent pas électriquement aux stimuli langagiers de la même façon (Molfese et Betz, 1988). Cela étant dit, ces spécialisa-

tions de haut niveau des hémisphères sont beaucoup moins fortes chez le nourrisson que chez l'adulte. Par exemple, Alajouanine et Lhermitte (1965) ont montré que des lésions unilatérales droites ou gauches, chez le jeune enfant pouvaient tout autant compromettre le développement du langage. Voir le chapitre sur le développement de l'asymétrie cérébrale pour un traitement approfondi de cette question.

## LIENS ENTRE POUSSÉES DE CROISSANCE BIOLOGIQUES ET COMPORTEMENTALES

On a beaucoup parlé des liens éventuels entre les poussées de croissance biologique (myélinisation,

TABLEAU 3-XIV. — STADES D'ACQUISITION DU LANGAGE CHEZ LE NOURRISSON (ANALYSE BÉHAVIORISTE).

ÂGE	BRUITS PHONIQUES
<i>Période prélinguistique :</i>	
1 mois	Gazouillis ou jasis
4-5 mois	Babil
vers 6 mois	Lallations
de 6 à 9 mois	Écholalie
<i>Période linguistique :</i>	
9 mois	Stade locutoire (mot-phrase, mots-phrase, début de la période phrasique)
12 à 13 mois	Stade élocutif (phrases de plus en plus complètes)
3 ans	Emploi du « je »

neurogenèse, synaptogenèse, circonférence crânienne) et les « passages » psychologiques — généralement formulés en termes de stades développementaux tels les stades du développement de l'intelligence proposés par Piaget ou d'autres. Bien que l'on puisse voir quelques parallèles à une grande échelle (*ex* : Yakovlev et Lecours, 1967), le consensus plus récent est que ce concept est négligeable au niveau de l'analyse fine des variations intra-annuelles. Les processus de neurogenèse, synaptogenèse et de croissance crânienne procèdent, de semaine en semaine, de mois en mois, et parfois même d'année en année, par poussées aléatoires et cahoteuses qui n'ont pas grand rapport avec le développement des aptitudes mentales (Fischer et Rose, 1994, Segalowitz, 1994).

## THÉORIE DE LA NÉOTÉNIE

Gould (1977) a proposé que l'un des traits distinctifs de l'espèce humaine était que le développement est lent et que l'organisme humain est en permanence pédomorphe (infantile) dans sa structure nerveuse et dans son comportement. Cette théorie est appelée « néoténie ». Elle cherche à expliquer le haut niveau d'intelligence de l'espèce humaine d'une façon assez originale : l'intelligence nécessiterait une grande souplesse neuronale, une propriété considérée comme caractérisant tout particulièrement le jeune enfant. Gibson (1991) s'est inscrite en faux contre cette proposition. D'abord, souligne-t-elle, les animaux adultes sont tout aussi capables d'apprentissage que les petits. Elle argumente que l'humain n'est pas différent des autres mammifères en ce qui concerne l'apparence initiale, tôt dans le développement, de son cerveau. Par exemple, il est caractéristique que le cerveau du fœtus ait un cortex lisse (sans circonvolutions) peu avant la naissance. Pourtant, le cortex humain adulte possède des circonvolutions et des fissures à l'âge adulte, plus

même que les autres espèces. Au début du développement cérébral, tous les mammifères ont une proportion de neurones élevée par rapport aux synapses et au nombre de cellules gliales. C'est chez l'humain toutefois que le renversement de ce rapport à l'âge adulte est le plus marqué. Chez tous les mammifères, le cerveau des petits est peu myélinisé. La progression de la myéline est aussi marquée chez l'humain que chez les autres espèces de mammifères.

## VERS UN MODÈLE NEUROPSYCHOLOGIQUE GÉNÉRAL DU DÉVELOPPEMENT DU NOURRISSON

Tout organisme vivant, pour survivre, doit se poser implicitement, sinon explicitement, les questions fondamentales de l'existence : où suis-je ?, quand dois-je agir ?, sur quoi est-ce que j'agis ?, pourquoi je le fais ? et comment agir ? Tout organisme doit être relativement orienté dans l'espace, dans le temps, dans le monde des objets et des choses, doit être poussé à agir par des pulsions primordiales (territoriale, alimentaire, sexuelle, etc.), et doit pouvoir exécuter efficacement ces actes vitaux. Sinon, il meurt.

### Contribution des divers circuits sous-corticaux chez l'animal primitif

Les organismes primitifs, dépourvus de cortex, se posent ces questions forcément de façon implicite, inconsciemment, involontairement, sans représentations cognitives. Les questions fondamentales de l'existence peuvent toutes recevoir une réponse, qu'elle soit primaire, grossière, par le travail de circuits sous-corticaux.

#### Les questions du « où » et du « quoi »

On sait que la réponse d'orientation, qui est gérée principalement par les tubercules quadrijumeaux du mésencéphale (et leurs connexions sous-corticales de premier ordre), est une des formes les plus primitives d'attention sélective (Sparks et Nelson, 1987). La réponse d'orientation peut aussi bien connaître les phénomènes d'habituation que de sensibilisation. Bref, elle est souple, elle évolue et reflète une certaine forme, inconsciente et involontaire (implicite) d'apprentissage. Elle est aussi observée chez des mammifères supérieurs décortiqués. Les tubercules quadrijumeaux contiennent les circuits cérébraux requis pour une appréhension du traitement du « où ? » et du « quoi ? » en modalités visuelle et auditive. D'autres circuits primitifs de la somesthésie (spinothalamique en particulier) exercent des effets primaires et primitifs qui peuvent être intégrés aussi bas que dans la moelle épinière et tout au long de la formation réticulée (Habib, 1993). Il est intéressant de noter que nous n'avons pas encore affiné suffisamment nos connaissances des fonctions des tubercules



quadrijumeaux pour y distinguer les circuits spécifiquement associés à l'une ou l'autre des questions, c'est-à-dire, celle du «où» versus celle du «quoi».

#### *La question du «quand»*

Le cervelet, une autre structure sous-corticale, peut orienter l'organisme dans le temps et répondre à la question du «quand?» (Jueptner, Rijntjes, Weiller et Faiss, 1995). On est allé jusqu'à dénommer le cervelet «horloge neuronale» (Rosenbaum, 1983). L'orientation dans le temps est une activité mentale qui est particulièrement liée à l'action motrice de l'organisme. Ce lien est valable aussi bien pour les formes primitives (contribution cérébelleuse) que pour les formes évoluées (contribution corticale frontale). Voir Akshoomoff et Courchesne, 1994.

#### *La question du «pourquoi»*

Même les poissons primitifs, entièrement dépourvus de cortex, sont capables de se diriger vers des objets convoités et de fuir des objets dangereux. Ils ne se posent pas explicitement la question du «pourquoi ils se comportent ainsi», mais la sélectivité de leurs comportements d'approche et de fuite nous oblige à concevoir, et admettre que ces animaux ont des pulsions, qui se transforment vaguement en sortes d'intentions. Ils sont motivés, sélectivement, selon l'accumulation du besoin, à approcher ou fuir les objets (sexualité, alimentation, territoire, élimination, etc.). Ces comportements trouvent leur médiation cérébrale dans des circuits limbiques primitifs : rudiments d'amygdale, d'hippocampe, de corps mamillaire, de septum, etc. (Maclean, 1993).

#### *La question du «comment»*

De nombreuses structures sous-corticales jouent des rôles particulièrement importants dans la gestion inconsciente des actes moteurs : la moelle épinière, divers noyaux et réseaux du tronc cérébral, les noyaux gris de la base, et le cervelet. La moelle épinière est le site d'intégration d'un certain nombre de réflexes primitifs observés chez l'animal comme chez le nourrisson (réflexes nociceptifs, réflexe de la marche, etc.). Le système vestibulaire, dont le circuit est situé principalement au niveau métencéphalique, est un système sensoriel dont la principale fonction est de servir directement la motricité de l'équilibre. Les noyaux gris, des structures phylogénétiquement primitives, gèrent l'initiation et l'interruption des actes moteurs globaux et commandent les mouvements grossiers des gros groupes musculaires axiaux (Kornhuber, 1974). Le cervelet est une structure histologiquement plus complexe que les noyaux gris de la base, qui comprend des composantes phylogénétiquement primitives (lobe flocculonodulaire), intermédiaires (vermis) et phylogénétiquement récentes (hémisphères). Plus la contribution provenant du cervelet émane d'une composante primitive, plus cette contribution est implicite,

inconsciente, involontaire. Le lobe flocculonodulaire joue un rôle principalement dans l'équilibre, le vermis dans la distribution du tonus musculosquelettique et dans la posture, et les hémisphères dans la coordination motrice de mouvements complexes. L'action, même des animaux primitifs et des nouveau-nés humains, ne peut être réduite à de simples contractions musculaires. La motricité est, au départ organisée en schèmes ayant une certaine plasticité. On y distingue des formes rudimentaires d'organisation. Bachevalier (1990) souligne, par exemple, la précocité de l'apprentissage des habitudes, chez le singe, gérée par les noyaux gris de la base, par rapport aux formes plus explicites d'apprentissage requérant la participation du cortex. Nelson (1995) insiste sur la précocité de deux sortes de mémoire implicite chez le nouveau-né, la susceptibilité au conditionnement qui selon lui dépendrait de circuits cérébelleux, et la mémoire procédurale qui dépendrait principalement des noyaux gris de la base (figure 3-7).

### **Contribution des divers circuits corticaux chez l'animal évolué adulte**

Les mammifères supérieurs adultes, les singes en particulier, ne se contentent pas d'utiliser les circuits sous-corticaux ci-dessus mentionnés pour traiter des questions du «où, quand, quoi, pourquoi et comment».

#### *La question du «où»*

Ils sont capables de niveaux d'adaptation qualitativement supérieurs à ceux observés chez les espèces plus primitives. Ils utilisent leur cortex pariétal pour localiser rapidement, finement, et volontairement des objets qu'ils recherchent, dont ils ont une représentation mnésique relativement claire (Mishkin et Appenzeller, 1987). On pourrait dire qu'il s'agit ici non plus seulement d'attention orientée, mais d'attention pré-orientée, ou d'un état d'orientation active.

#### *La question du «quoi»*

De même, les singes utilisent leur cortex inférior-temporal pour identifier et discriminer ces mêmes objets complexes (Mishkin et Appenzeller, 1987), particulièrement lorsqu'ils ont été saisis d'une tâche (d'un jeu) dont ils ont compris les paramètres, et la finalité.

#### *La question du «quand»*

Il est connu et reconnu que le cortex frontal contribue particulièrement à orienter l'organisme dans le temps (Fuster, 1984; Lewis, 1989). Cette orientation est plus riche que le simple conditionnement ou que la simple réaction d'approche ou d'évitement. Elle est imprégnée d'effort mental et opère sur des représentations mentales. On dénomme d'ailleurs cette contribution frontale «mémoire représentationnelle» (Goldman-Rakic, 1987) ou «mémoire de travail» (Baddeley, 1993). On sait que les patients ayant une maladie de Korsakov, dans laquelle l'atteinte céré-



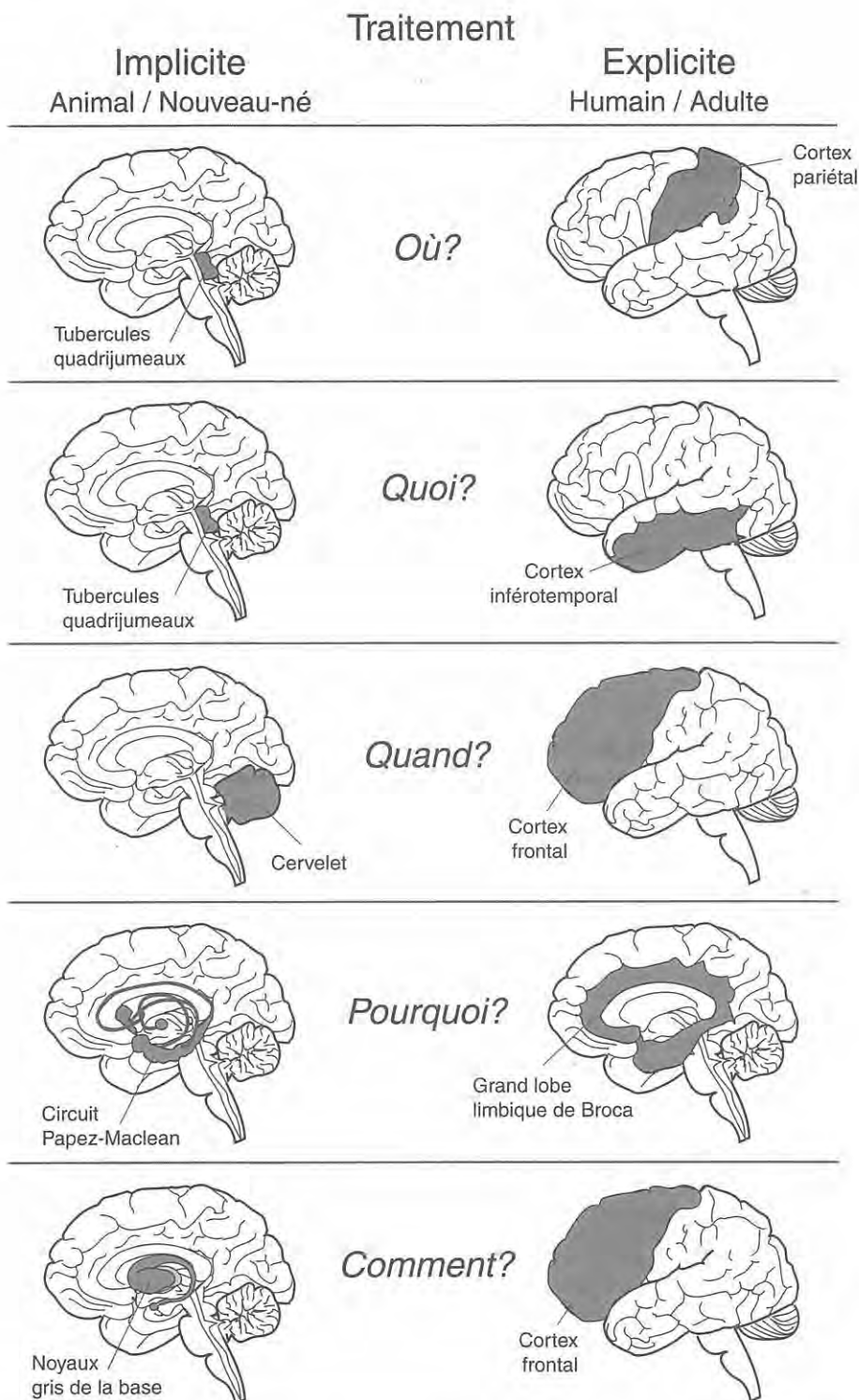


FIGURE 3-7. — NEUROPSYCHOLOGIE DES PROCESSUS MENTAUX IMPLICITES ET EXPLICITES. L'idée de base de ce schéma provient de Jacques Paillard. Il montre qu'il existe deux systèmes cérébraux de traitement de l'information : le premier est primitif, implicite, non déclaratif, inconscient et involontaire et est propre aux animaux et nourrissons humains ; le second est évolué, explicite, déclaratif, conscient, délibéré et est propre à l'animal évolué et adulte (primates).

brale touche les lobes frontaux, sont particulièrement désorientés dans le temps, ce qui donne lieu à un repêchage mnésique parfois spectaculairement confabulatoire (Kopelman, 1987).

#### *La question du « pourquoi »*

Le singe adulte a un répertoire affectif impressionnant (Premack et Premack, 1995). Il est capable de centaines de formes de signalisation sociale. Son affectivité s'exprime en rapport avec toutes les nuances des objets qui se présentent à lui, et aussi des objets qu'il se représente mentalement. Une guenon sauvage (chimpanzé) qui perd son bébé à cause d'une maladie part s'isoler à l'écart de sa bande pendant une semaine, se berce, ne mange pas, gémit un peu, et manifeste un ralentissement généralisé du comportement. Elle est triste et s'ennuie de son petit. Ce type de modulation affective ne peut provenir seulement des circuits limbiques sous-corticaux. Les composantes corticales du système limbique (gyrus parahippocampique, gyrus cingulaire, cortex fronto-orbitomédian, aire corticale septale) doivent ici être prise en compte. De nombreuses expérimentations sur le singe ont montré que des lésions ou stimulations électriques des aires limbiques corticales altèrent les aspects plus fins de l'organisation sociale (Aitken, 1981 ; Franzen et Myers, 1973).

#### *La question du « comment »*

L'action planifiée, réfléchie, délibérée, n'appartient pas au répertoire du nouveau-né, ni de l'animal primitif. Elle engage la contribution du cortex préfrontal : c'est là où sont élaborés les intentions, les séquences d'actes, les buts, et où le champ attentionnel est suffisamment large et intense pour amener l'organisme jusqu'à la vérification de l'efficacité de ses actions, non seulement chez l'humain, mais aussi chez le singe (Goldberg et Segraves, 1987 ; Petrides, 1985). Les neurones frontaux, plus que ceux de toute autre aire corticale, fonctionnent rétrospectivement, après l'exécution d'un acte – c'est-à-dire qu'ils présentent des trains de dépolarisation qui confirment leur rôle dans l'évaluation attentionnelle rétrospective (Fuster, 1980).

#### **Contribution des divers circuits sous-corticaux chez l'adulte humain**

Les trois modalités sensorielles épicrotiques (vision, somesthésie et audition) sont composées, chez l'adulte humain, de deux systèmes : l'un cortical, explicite, volontaire et cognitif, l'autre sous-cortical, involontaire, implicite et non cognitif.

#### *Les questions du « où » et du « quoi »*

Marshall et Halligan (1988) ont démontré qu'un patient adulte ayant perdu son cortex visuel primaire suite à un accident cérébrovasculaire, était capable de discriminer (du moins mieux qu'au hasard) des situations neutres (images de maisons ordinaires) et créa-

trices d'émotions (images de maisons en flammes) présentées visuellement. Le patient niait avoir vu quoi que ce soit, et était effectivement fonctionnellement aveugle, mais faisait les bons choix forcés. Les Anglo-Saxons dénomment ce phénomène le « *blindsight* ». Bien entendu, on suppose que c'est par la voie rétino-tectale que de tels patients arrivent à réaliser ces performances. Rossetti, Rode et Boisson (1995) décrivent un patient adulte avec lésion thalamique (désafférentation corticale) ayant une anesthésie de la main droite, mais qui, en choix forcé arrivait à pointer correctement la partie de la main qui avait été touchée par l'expérimentateur. Ce faisant, le patient protestait parce qu'il n'avait rien ressenti du tout. Les auteurs ont déduit de cet exemple qu'il existe, chez l'humain un système somesthésique de la « localisation » qui est implicite (hors de la conscience et de la volonté) et qui est très distinct des mécanismes somesthésiques de la discrimination tactile (explicite et déclarative) des formes. Une sorte de dichotomie neuropsychologique entre traitements implicites et explicites existe certainement aussi dans la modalité auditive chez l'adulte humain, mais la neurophysiologie de ces traitements reste obscure à ce jour. On sait par exemple que les grands amnésiques, tout en étant incapables du moindre rappel auditif-verbal déclaratif, sont capables, lorsqu'on leur impose des choix forcés, d'associer les mots préalablement entendus par des liens sémantiques implicites. Ce type de traitement a été appelé « pré-sémantique » (Schacter et Graf, 1989). Il serait toutefois hasardeux de croire dans ces cas à une contribution particulière des composantes sous-corticales du système auditif. Par contre, on sait qu'en l'absence du cortex auditif, les circuits sous-corticaux de l'audition sont certainement capables de produire la réponse d'orientation, et même l'habituation de cette réponse (Habib, 1993).

#### *La question du « quand »*

Le cervelet semble jouer un rôle, chez l'humain, dans la gestion de la maîtrise implicite des rapports temporels (Lundy-Ekman, Ivry, Keele, Woollacott, 1991). On peut déduire la contribution cérébelleuse à la représentation implicite du temps par l'effet des lésions cérébelleuses chez l'humain sur la capacité à estimer les durées. Le déficit est important (Keele et Ivry, 1990).

#### *La question du « pourquoi »*

Le rire humain peut provenir directement de structures limbiques sous-corticales. La crise gélastique est un des symptômes classiques de l'hamartome hypothalamique chez l'humain (Daigneault et Braun, 1998).

#### *La question du « comment »*

La contribution des circuits sous-corticaux à la motricité humaine adulte sont connus surtout par

l'entremise de la pathologie. L'adynamie des patients ayant une atteinte cérébelleuse et parkinsonnienne est bien connue. Cet affaiblissement du contrôle implicite de l'action touche aussi la pensée (bradyphrénie) (Dobbs, Bowes, Henley et Charlett, 1993). Le cervelet et les noyaux gris de la base jouent des rôles dans l'acquisition implicite des habitudes et dans l'apprentissage implicite des procédures. Ces genres de protoreprésentations sont observées, intactes, chez des patients, tel le célèbre cas HM, ayant perdu toute possibilité d'apprentissage déclaratif (amnésie antérograde dense). Les patients ayant une maladie de Huntington, dont le noyau caudé est la structure principalement atteinte, ont des troubles particulièrement graves de l'apprentissage des procédures (Butters, 1985). Les patients ayant une maladie de Parkinson, dont l'atteinte touche principalement la projection nigrostriatale, sont eux aussi déficients en matière de mémoire des procédures (Jackson, Jackson, Harrison et Henderson, 1995). Les patients avec lésion cérébelleuse ont aussi de graves problèmes d'apprentissage dans ce registre (Pascual-Leone, Grafman, Clark et Stewart, 1993) ou dans celui des habitudes (Jenkins, Brooks, Nixon et Frackowiak, 1994), tout en restant relativement intacts en ce qui concerne l'apprentissage déclaratif. Il n'est pas difficile de comprendre intuitivement, par l'expérience vécue, ces dissociations : on apprend dans un premier temps, assez facilement, à faire des choses ; ce n'est que plus laborieusement et avec plus d'effort qu'on apprend ensuite à se représenter ce que l'on sait déjà faire (implicitement) de façon explicite, formelle.

Bref, chez l'adulte humain il existe, pour chacun des types de traitements que nous avons décrits (en réponse aux questions du « où, du quoi, du quand, du pourquoi et du comment »), des circuits primitifs, dont le gros du travail d'élaboration mentale se fait au niveau sous-cortical, mais qui ont aussi des ramifications jusque dans le cortex, et qui traitent donc de ces questions de façon primitive, hors de notre conscience, pour les amener jusqu'à notre conscience seulement dans des circonstances spéciales et encore, par bribes.

### Le nouveau-né humain : cortical ou acortical ?

Nous présumons que l'humain arrive au monde sans aucune représentation explicite. Tout au plus pourrait-il être génétiquement programmé pour traiter les informations dans un certain cadre, une certaine structure espace-temps par exemple (voir le philosophe Kant et le linguiste Fodor (1986) pour de tels points de vue innéistes). Piaget (1952, 1969) a désigné le nouveau-né par le nom de machine « sensorimotrice ». Il croyait qu'avant l'âge de un mois, celui-ci pouvait manifester un très grand raffinement de schèmes réflexes innés, explicable par un simple

effet de pratique : le bébé suce un petit peu mieux au 2<sup>e</sup> mois qu'à la naissance, en gaspillant moins d'énergie. À l'instar de Wallon (1934, 1982), et sans vouloir nous opposer pour autant à Piaget, nous préférons dénommer le nouveau-né « organisme protopathique » : le nouveau-né est principalement une machine affective.

En quelques minutes, il recherchera activement le sein et têter. Dès la première journée, il aura commencé à anticiper son boire et à s'agiter à son approche. Il apprendra « où » le sein est situé (olfactivement, auditivement, et tactilement), « quand » il arrive (quand il a faim, quand maman est proche, quand cela sent le lait, quand il est pris d'une certaine façon, etc.). Il apprendra « ce qu'est » le sein, car il montrera que d'autres objets ne l'intéressent pas autant, surtout lorsqu'il a faim. Il saura « pourquoi » le sein l'intéresse, car c'est sa « carte guichet » alimentaire. Le nourrisson n'a pas besoin d'un argument philosophique pour boire. Il boit parce qu'il a faim. Il a faim parce que son hypothalamus (une structure sous-corticale) détermine que le corps a besoin d'être rassasié. Finalement, il saura « comment » négocier cet objet là : il illustrera « avec éloquence » qu'il sait négocier la topographie de cet objet là en trouvant rapidement le mamelon, et en améliorant l'efficacité de sa succion.

La vie du nouveau-né ne se limite pas, bien entendu à sa relation au sein. Il s'agrippe d'emblée à sa mère, et aussi à d'autres objets, par un réflexe préhensile, mais on comprend bien que c'est la mère qui est visée par le schème. Le bébé est pourtant tout de suite, dès le moment même de sa naissance, orienté de façon rudimentaire dans le temps, l'espace et quant aux personnes, et il s'adapte avant même d'être complètement sorti du sein maternel. Il crie. Ne serait-ce pour protester contre l'inconfort de sa naissance et pour réclamer une solution à son problème tout en suppliant sa mère de ne pas trop s'éloigner ? Dès les premiers jours, le nouveau-né va se mettre à sourire, et il le fera davantage en présence de sa mère. Il gigote, vocalise, élimine, réclame d'être pris, se plaint, etc. Les actions du nouveau-né humain, pendant le premier mois, sont des stéréotypes. L'origine sous-corticale de ces actes peut être déduite de la morphologie de ces gestes. Les gigotements sont axiaux, les mouvements corporels se manifestant aux articulations de l'épaule et de la hanche, et non du coude, poignet, phalanges. Les mouvements sont globaux, rotatoires, non dirigés, non individualisés. Ils sont indissociables de l'état affectif du nouveau-né, augmentant en fonction de la stimulation (qu'elle soit appétitive ou aversive), en une boucle ouverte « cathartique ». En effet, Wallon (1982) remarquait que lorsqu'on chatouille le bébé, il rit d'abord, et si on insiste, il pleure jusqu'à épuisement. De même, lorsque le sein est présenté, le nouveau-né recourt au stéréotype de succion jusqu'à l'épuisement. En fait,



tous les comportements du nouveau-né s'inscrivent dans cette logique du stéréotype qui n'arrive à terme qu'avec un changement global de l'état de vigilance (épuisement, sommeil).

On sait que ces comportements ne requièrent pas la contribution corticale, car ils sont (gigotements, pleurs, cris, succion, recherche du sein, sourire endogène, agrippement, et même le rire) observés chez les bébés anencéphales (Ashwal, Peabody, Schneider, Tomasi, Emery et Peckham, 1990; Graham, Leavitt, Strock et Brown, 1978; Luyendijk et Treffers, 1992).

### « Table rase » versus représentation mentale

Admettant que le cortex ne contribue pas aux premières semaines de la vie psychique et du comportement, sommes-nous contraints de conclure que pendant cette première période de la vie le nouveau-né est entièrement dépourvu de représentations mentales ? On comprend aisément à quel point il est techniquement difficile de démontrer l'existence d'une « représentation mentale » chez un nouveau-né. Ce dernier est trop démuni pour se plier aux contingences habituelles d'une expérimentation. Une première technique consiste à essayer d'estimer ses réactions aux stimuli (fixation visuelle, vigueur de la succion, rythme cardiaque, etc.) et d'en déduire une représentation mentale. Ce type d'inférence est très hasardeux. Une deuxième technique consiste à estimer la déshabitude par une variation d'un stimulus auquel le nouveau-né s'était préalablement habitué. Cette technique est supérieure à la précédente, mais pose toujours certains problèmes. Une troisième technique, la plus fiable (mais aussi la plus difficile à implanter) consiste en une forme de conditionnement opérant. Avec des renforcements appétitifs appropriés, on conditionne une réponse à un premier stimulus et une réponse différente à un deuxième stimulus distinct du premier (Small, 1990). Cette technique a malheureusement rarement été utilisée en néonatalogie.

Nous ne sommes pas en mesure de formuler de façon très claire ce que nous pourrions entendre par représentation mentale de l'humain naissant. Le rapport du nouveau-né avec le monde extérieur, pensons-nous, s'apparente davantage à l'instinct qu'à la cognition, pendant le premier mois. Ceci n'exclut pas la souplesse. L'instinct est conditionnable. L'apprentissage d'habitudes et de procédures est certainement manifeste, même pendant le premier mois de la vie. Nous nous limitons à postuler que l'organisme naissant a des représentations implicites, involontaires, et inconscientes. Le nouveau-né, pendant le premier mois, est un animal procédural-associatif.

### Fondements éthologiques des concepts de table rase et d'acorticalité primordiales

Nous proposons, à l'instar de Bronson (1974), Atkinson (1984) et Johnson (1990) que le nourrisson

humain agit principalement, sinon exclusivement avec les circuits primitifs que nous avons décrits plus haut, circuits suffisants pour soutenir le comportement adapté chez les espèces plus primitives – dès la naissance, d'ailleurs. Ces circuits sont sous-corticaux. Le cortex ne sera activement mobilisé dans le comportement que plus tard. Au début, le cortex du nouveau-né est dormant, hypométabolique, son intervention ne ferait que nuire aux adaptations précoces requises (fixation du lien affectif avec la mère par le truchement des vocalisations, des boires, des réponses d'apaisement aux soins reçus, de l'agrippement, etc.). Nous supposons également aussi que la fonction des circuits sous-corticaux n'est pas la même pendant les premières semaines de la vie qu'à l'âge adulte. Nous pensons que pendant les premières semaines, ces circuits sous-corticaux opèrent davantage à la manière de ces mêmes circuits chez les espèces primitives. Ils expriment alors leur plein potentiel (dans les mécanismes fonctionnels primaires) quitte à se faire attribuer de nouvelles fonctions de service (au cortex) plus tard dans le développement (Schneider, Levine, Hull et Buchwald, 1985). Ils ont, pendant une brève période de quelques semaines, un rôle critique à jouer dans la niche écologique humaine : ils assurent l'établissement rapide du lien mère-enfant. La mère au Néanderthale, dépourvue de scrupules sur l'infanticide, aurait pu, pensons-nous, délaisser son bébé ne répondant pas à ses attentions, ne souriant pas, ne la fixant pas, ne se consolant pas, ne la réclamant pas, etc. Contrairement aux nouveau-nés herbivores, qui naissent debout et marchent aussitôt en suivant leur mère, l'humain naît dans une niche impérativement sociale. Sa capacité de survie est liée on ne peut plus fortement à sa mère. Il est assujéti à une pression intensive pour la séduire. La nature ne pouvait, dans l'écologie Néanderthalienne, attendre que le nouveau-né apprenne à reconnaître les préférences intellectuelles de sa mère pour la séduire et assurer sa fidélité. C'est pourquoi les circuits sous-corticaux ont été recanalisés (phylogénétiquement) dans leur fonction, pour servir la cause des paramètres précoces nécessaires pour l'établissement de ce lien filial. Ce n'est alors que par la suite, quelques semaines plus tard, graduellement, que ces circuits sous-corticaux perdront leur potentiel de contrôler le comportement et seront devenus, essentiellement, de simples vestiges – plus d'ailleurs que ce n'est le cas pour toute autre espèce. À l'appui de ce dernier point, on sait qu'un singe auquel on a retiré le cortex visuel primaire, reste capable de discriminer certaines formes par la voie rétinotectale, ce qui n'est pas du tout le cas de l'humain qui, lui, devient alors fonctionnellement aveugle (Habib, 1993). La thèse de l'acorticalité fonctionnelle du nouveau-né humain a été contestée (Slater, Morison et Somers, 1988; Bushnell, Sai et Mullin, 1989). C'est pourquoi il importe de jauger les arguments de ces prises de position. Il semble que la position actuellement dominante est



que l'acorticalité du nouveau-né humain ne soit pas absolue (Johnson, 1995).

### **Indications empiriques de contributions fonctionnelles sous-corticales au comportement du nouveau-né**

Il importe d'abord de rendre parfaitement clair que nous ne postulons pas que l'humain naît sans cortex. Nous ne concevons son acorticalité que comme étant fonctionnelle. Que savons-nous du développement précoce de l'anatomie et de la physiologie cérébrale en rapport avec le cortex versus les aires sous-corticales ? L'embryologie nous apprend assez clairement que l'ontogenèse cérébrale récapitule la phylogenèse : pendant le développement prénatal les structures primitives se développent d'abord, et le cortex plus tard. On ne doute donc pas qu'après la naissance, le cortex, et en particulier le néocortex (celui possédant six couches), arrive à maturité anatomophysiologique plus tard qu'un grand nombre de structures sous-corticales. Ceci a été nettement documenté pour le processus de myélinisation (Yakovlev et Lecours, 1967). Toutefois, il manque encore beaucoup d'informations en ce qui a trait aux autres aspects de la maturation différentielle de ces systèmes cérébraux. Par exemple, nous ne savons pratiquement rien sur la maturation de l'activité synaptique (neurotransmetteurs, seconds messagers, portillons ioniques, etc.), qui pourtant est sans doute plus proche de la fonction mentale et du comportement.

#### *Orientation oculaire*

Le nouveau-né humain oriente son regard vers les objets : toutefois, pendant le premier mois, quatre caractéristiques font croire que c'est exclusivement par un mécanisme rétinotectal qu'il réalise cet acte : 1) les mouvements oculaires sont lents ; 2) les stimuli aptes à produire l'orientation oculaire sont simples ; 3) le champ visuel temporal soutient mieux ces mouvements d'orientation que le champ nasal ; 4) seuls des objets en mouvement provoquent le mouvement oculaire (Johnson, 1995).

#### *Électrophysiologie des stimuli en mouvements orientés*

Wattam-Bell (1991) a montré, avec la technique des potentiels évoqués, que certaines modulations corticales liées à la discrimination visuelle de mouvements orientés n'apparaissent chez le nourrisson qu'à 74 jours.

#### *Électrophysiologie de la discrimination chromatique*

Morrone et al (1993) n'ont observé aucune modulation chromatique équilumineuse dans les potentiels évoqués chez le nouveau-né avant l'âge de 7 semaines, alors qu'ils ont observé de substantielles modulations en fonction de contrastes lumineux.

#### *Résolution temporelle en potentiels évoqués visuels*

Apkarian (1993) a montré que la modulation des potentiels évoqués visuels par la fréquence temporelle de stimuli oscillatoires ne manifestait aucune évolution pendant le premier mois, mais évoluait très rapidement par la suite.

Durée de la fixation et modulation des potentiels évoqués en fonction de l'angle de stimulation visuelle

Harter et al (1977) ont trouvé que la modulation de la durée de fixation et celle de certaines composantes assez tardives des potentiels évoqués (PE) visuels étaient très corrélées, et n'évoluaient qu'à partir du deuxième mois de la vie. Ils ont explicitement conclu que les formes précoces (avant 1 mois) du traitement de ces stimuli étaient gérées sous-corticalement, tandis que les formes décrites plus haut étaient gérées corticalement.

#### *Discrimination des contours*

Hoffman (1978) a trouvé que la discrimination des contours, telle que mise en évidence par la topographie et la modulation des PE visuels, n'apparaissait qu'après le premier mois. Il a conclu que le traitement de ces stimuli était sous-cortical pendant le premier mois, et que les modulations mentionnées plus haut étaient d'origine corticale.

#### *Vision binoculaire*

Braddick (1980) a observé que les PE visuels des nouveau-nés ne reflétaient l'effet de binocularité « corticale » qu'après le premier mois de vie. Pour tester cet effet, les auteurs ont présenté des assemblages dynamiques de points au hasard, ou ont introduit dans la matrice de points un facteur de corrélation binoculaire.

Plusieurs investigations ont été réalisées sur les asymétries des mouvements du fœtus ou du nouveau-né. On ne peut pas supposer que ces mouvements sont gérés corticalement. Toutefois, il est coutumier de la part des chercheurs de croire que des asymétries corporelles précoces sont des indicateurs de l'asymétrie et de la spécialisation hémisphérique corticale. Cette dernière idée pourrait être contestable. Braun et Crépeau (1997) présentent, par exemple, dans le chapitre de leur livre sur l'affectivité, une recension des indications d'asymétries des contributions sous-corticales à l'humeur. Ce n'est que très indirectement donc, que la démonstration d'asymétries des mouvements avant l'âge de un mois pourrait servir d'argument contre la thèse de l'acorticalité du nouveau-né. On sait maintenant que les asymétries des manipulations post-natales affectent ces comportements, et que ce facteur contaminant ne fut que rarement tenu en ligne de compte, de telle sorte que ces recherches ne représentent que des indicateurs très limités.

#### *Asymétrie du réflexe préhensile*

Thompson et Smart (1993) n'ont trouvé aucune asymétrie du réflexe préhensile chez le nouveau-né.

### *Asymétries des rotations de la tête*

Liederman (1987) n'a trouvé aucune asymétrie des rotations de la tête des nourrissons.

### **Indications d'un engagement cortical pendant le premier mois de vie chez le nouveau-né humain**

#### *Électrophysiologie du traitement de stimuli verbaux*

Molfese et al (1979, 1988, 1991) ont montré que la modulation des potentiels évoqués par la place d'articulation ou par la hauteur du voisement (partie de la vocalisation comportant un battement des cordes vocales) de paires consonnes-voyelles est asymétrique et s'oppose en fonction du type de stimulus, de la même façon que chez l'adulte, et ceci dès la naissance. Il est pertinent de noter toutefois que Molfese et ses collaborateurs utilisent des statistiques multidimensionnelles pour maximiser leurs chances d'obtenir de tels effets, dont la signification est alors forcément assez obscure. Duclaux et al (1991) ont trouvé que les modulations observées sur le scalp des nouveau-nés en fonction des types de variations des consonnes-voyelles sont observées autant pendant le sommeil que pendant l'éveil. Kurzburg et al (1984) n'ont pu trouver aucune modulation statistiquement significative des PE auditifs à des consonnes-voyelles avant l'âge de un mois.

#### *Préférence pour la voix maternelle*

Il a été observé à maintes reprises que le nouveau-né semble préférer la voix de sa mère dès les premiers jours de la vie (Mehler et Christophe, 1995). Nous ajoutons deux précautions : d'abord, contrairement aux stimuli visuels, la voix maternelle a été entendue par le fœtus longuement et très souvent avant la naissance (De Casper et Spence, 1986, *pour une élégante démonstration de l'importance très significative de ce facteur*). Ensuite, faut-il rappeler que la discrimination des voix ne requiert pas la participation corticale, même chez l'adulte ? (Habib, 1993).

#### *Électrophysiologie des réactions gustatives affectives*

Fox et Davidson (1986) ont trouvé que les spectres électroencéphalographiques étaient significativement asymétriques lorsque le stimulus était aversif (acide citrique) et appétitif (soluté sucré) et que ces asymétries étaient opposées en fonction de la valence affective. Liederman et Kinsbourne (1980) ont contribué à compléter cette découverte en montrant que le mouvement de la tête des nouveau-nés est asymétrique lorsqu'une forte charge affective est contenue dans le stimulus.

#### *Asymétries des pas à la marche*

On sait qu'il est possible de faire marcher un nouveau-né en le suspendant par les bras. Ce comportement est dénommé, par les Anglo-Saxons « réflexe de la marche ». Peters et Petrie (1979) et Melekian

(1981) ont trouvé que le premier pas était plus souvent exécuté par la jambe droite avant l'âge d'un mois. Kampner et al (1985) ont trouvé toutefois que la première jambe à faire un pas n'était pas significativement asymétrique avant l'âge de un mois.

#### *Asymétrie du suçage du pouce chez le fœtus*

Hepper et al (1991) ont observé, par échographie, une forte prépondérance de dextralité du suçage du pouce chez le fœtus. Ils ont aussi trouvé que cette disposition n'était pas liée à la position intra-utérine, mais qu'elle était liée à l'asymétrie postnatale de la position de la tête.

### **Passage de la fonction sous-corticale à la fonction corticale chez le nourrisson humain**

Bien entendu, l'humain a ceci de particulier qu'il se mettra très tôt à exploiter son cortex, et à l'exploiter de façon plus intensive que les autres espèces, pour continuer à poser les questions fondamentales, et donc à agir, de façon de plus en plus adaptée.

Il reste beaucoup à faire pour améliorer le cadre que nous venons d'élaborer au niveau scientifique. Certaines des questions de recherche en neuropsychologie que ce modèle introduit sont les suivantes : 1) à quel degré l'humain naissant est-il fonctionnellement acortical et quelle est la durée de ce phénomène ? ; 2) quelles seraient les façons pertinentes de définir les paramètres objectifs concrets (ex : physiologiques) de cet engagement cortical éventuel ? ; 3) comment le cortex commence-t-il à apporter une contribution fonctionnellement significative ? ; 4) quels sont les tissus corticaux à contribuer significativement les premiers aux fonctions cognitives et affectives ? ; 5) quel est le rapport entre les engagements progressifs de l'influence corticale et les désengagements progressifs des circuits sous-corticaux (ex : peut-on aller jusqu'à postuler que l'un résulte directement et exclusivement de l'autre, ou à l'opposé, que les deux systèmes évoluent complètement indépendamment ?). Nous ne disposons que de données disparates pour commencer à répondre à ces cinq questions.

#### *À quel degré le nouveau-né est-il fonctionnellement acortical et quelle est la durée de ce phénomène ?*

Il semble que l'on ne puisse évoquer « l'acorticalité fonctionnelle » du nouveau-né humain que pendant une très brève période, d'environ un mois. Nous avons fourni plus haut l'explication théorique de cet intervalle : le nouveau-né a besoin d'une très brève période pendant laquelle exécuter, automatiquement, à profusion, instantanément, et sans discrimination, les comportements requis pour séduire et fidéliser sa mère. Les données empiriques recensées plus haut montrent aussi que le répertoire fonctionnel du nourrisson prend une allure « corticale » à partir du premier mois de la vie. Certains systèmes fonctionnels semblent manifester une précocité particulière. Les réactions émo-

tionnelles, la dominance manuelle, et le traitement auditif des stimuli langagiers pourraient représenter trois domaines fonctionnels relativement « cortico-dépendants » dès la naissance, — contrairement à la vision. Or ce sont justement ces systèmes qui, chez l'humain adulte, sont les plus fortement latéralisés dans les hémisphères du cerveau. Est-ce une coïncidence ? Ou le cortex laisse-t-il entrevoir l'état des principaux modules à venir ? Le cerveau néonatal au repos a été étudié en imagerie métabolique (Chugani, 1993). On a l'a même étudié en réaction à des stimuli épicritiques (auditifs, somesthésiques, visuels). Par exemple, une investigation réalisée auprès de nouveau-nés avec une méthode d'imagerie par émission de photons (SPECT) a obtenu des réactions à la stimulation somesthésique, mais aucune réaction à des stimuli visuels ou auditifs (Fockele, Baumann, Shih et Ryo, 1990). Conformément à cela, Kinnalla et al (1996) ont observé que pendant le premier mois de vie, l'imagerie cérébrale par émission de positrons (PET) ne laisse voir d'activation corticale que de l'aire somesthésique. Aucune mention n'a été faite de quelconques asymétries. Il reste tout de même à déterminer si des stimuli modaux engendrent chez le nouveau-né des asymétries métaboliques dans les hémisphères.

Il faut se méfier toutefois de faire une distinction inappropriée entre les systèmes visuel et auditif ou somesthésique. Les lésions bilatérales du cortex auditif primaire ne rendent pas sourd en permanence, contrairement à ce qui se produit dans la vision (Habib, 1993). Par ailleurs, Lott, McPherson et Starr (1986) ont trouvé qu'un nouveau-né anencéphale avait des potentiels évoqués auditifs tronculaires normaux, et manifestait même des ondes de latence moyenne (P0 et N0). Ce même nouveau-né ne manifestait de PE visuels qu'à la rétine, et somesthésiques que jusqu'à la moelle. Francis, Self et McCaffree (1984) ont réalisé un examen neurodéveloppemental extensif sur un nouveau-né anencéphale. Ils ont observé que ce nouveau-né avait de nombreuses réactions intactes, particulièrement au niveau « social ». En ce qui concerne les modalités sensorielles, ils rapportent que la vision était la modalité la plus atteinte, que l'audition leur semblait moins atteinte, et que la somesthésie leur semblait presque intacte. Ces données prouvent que les systèmes auditif et somesthésique, chez l'humain, semblent être capables de soutenir un assez grand répertoire fonctionnel sans l'intervention du cortex, et donc qu'il faut être prudent avant d'attribuer au cortex des aptitudes précoces dans ces deux modalités.

*Quelle serait la façon pertinente de définir les paramètres objectifs concrets (ex : physiologiques) de cet engagement cortical éventuel ?*

Comme nous l'avons vu, l'approche méthodologique la plus pertinente jusqu'à maintenant a été celle des potentiels évoqués. Il reste beaucoup à faire pour

ajuster les méthodologies utilisées pour les rendre particulièrement valides lorsqu'appliquées au nouveau-né. Par exemple, on s'entend à l'effet qu'une onde visuelle très précoce (< 30 ms) reflète un traitement provenant directement du cortex strié chez l'adulte (Buchner et al, 1997). Cette onde n'a jamais été mentionnée ou observée dans les investigations faites auprès des nourrissons.

*Comment le cortex commence-t-il à apporter une contribution fonctionnellement significative ?*

Nous suggérons qu'il est nécessaire ici de ne pas concevoir le cortex cérébral comme un tissu homogène. Il existe des réseaux neuronaux relativement primitifs (ex : voies magnocellulaires des systèmes visuel et auditif) et relativement évolués (ex : voies parvocellulaires des systèmes visuel et auditif). Il existe aussi des circuits frontaux primitifs (rhinencéphaliques) et d'autres qui sont beaucoup plus récents phylogénétiquement. Nous proposons que les circuits corticaux plus primitifs servent de support pour la transition du nouveau-né, de la phase « acorticale » à la phase « corticale ». Ainsi la vision « corticale » (Johnson, 1995), et probablement aussi l'audition « corticale » du nourrisson seront d'abord « magnocellulaires » ce qui signifie aussi en quelque sorte que le nourrisson répondra un peu mieux à la question du « où » qu'à la question du « quoi » pendant cette phase transitoire. On pourrait s'attendre aussi à ce que la capacité du nourrisson à manipuler des représentations mentales tout en les encadrant dans la dimension temporelle se développe d'abord dans des contextes particulièrement facteurs d'émotion, et peut-être même davantage dans les modalités gustative et olfactive. Selon cette logique, dans le développement, les stimuli auditifs devraient précéder les stimuli visuels, les premiers étant de meilleurs véhicules de la dimension affective. En tous cas, il est clair que les réseaux neuronaux corticaux primitifs sont plus intimement liés (plus directement, plus massivement) aux circuits sous-corticaux que ne le sont les circuits phylogénétiquement plus récents. Par exemple, d'après Johnson (1995), la partie corticale de la voie visuelle magnocellulaire est plus intimement liée aux colliculi que ne l'est la partie parvocellulaire.

*Quels sont les tissus corticaux contribuant significativement en premier aux fonctions cognitives et affectives ?*

Les neurones plus primitifs de la voie visuelle, formant au niveau cortical un réseau que l'on dénomme « magnocellulaire », pourraient devenir fonctionnels plus tôt que les neurones phylogénétiquement plus récents, formant le système dénommé « parvocellulaire ». Le nourrisson démontre qu'il est sensible au mouvement périphérique (fonction magnocellulaire) bien avant d'être capable de discriminer les couleurs (fonction parvocellulaire) (Colombo, 1995). Mais on



sait aussi qu'à la naissance, et pendant quelques semaines, le champ visuel est extrêmement restreint (Small, 1990), ce qui, entre autres choses, suggère que le bébé naissant est pendant une brève période, un animal acortical. C'est une opinion qui a été explicitement développée, récemment, par Atkinson en ce qui a trait à la fonction visuelle (1995). Johnson (1990) souligne que ce sont les couches profondes du cortex visuel qui forment des réseaux matures les premiers (arborisation, synaptogenèse, myélinisation) dans le cortex visuel. Ceci introduit et précise un petit peu la question de savoir en quoi les réseaux corticaux relativement précoces peuvent-ils apporter des éléments fonctionnels nouveaux pendant les premiers jours et mois du développement postnatal. En ce qui concerne les voies parvocellulaire et magnocellulaire provenant du corps genouillé médian, et donc de la projection auditive, il est reconnu que c'est la voie parvocellulaire (corps genouillé ventral) qui achemine l'information auditive jusqu'au cortex, presque exclusivement, tandis que la voie magnocellulaire (corps genouillé dorsal) n'y contribue que peu, du moins d'après ce que l'on a pu déterminer par la technique des potentiels évoqués chez l'animal (Lippe et Weinberger, 1973).

*Quel est le rapport entre les engagements progressifs de l'influence corticale et les désengagements progressifs des circuits sous-corticaux (ex : peut-on aller jusqu'à postuler que l'un résulte directement et exclusivement de l'autre, ou à l'opposé, que les deux systèmes évoluent complètement indépendamment) ?*

L'axonogenèse et la synaptogenèse postnatale des structures supérieures (corticales) pourraient assujettir les circuits sous-corticaux à une rétrogradation connective d'une part (allant jusqu'à l'atrophie postnatale ou mort cellulaire). En tous cas, ils les assujettissent certainement à une inhibition physiologique active. À l'appui du dernier postulat, rappelons que certains réflexes primitifs du bébé naissant, tels le réflexe préhensile, palmomental, glabellaire, etc., disparaissent spontanément avec le développement postnatal (Tan, 1994), et pourront ré-émerger chez l'adulte ayant subi une lésion corticale massive (Ishii, Nishihara et Imamura, 1986). Par ailleurs, Graham et al (1978) ont observé que la réponse d'orientation cardiaque d'un fœtus anencéphale était particulièrement vive et robuste, ce qui les a menés à proposer que les actions des circuits sous-corticaux gérant cette réponse d'orientation sont activement inhibés par les réseaux neuronaux corticaux chez l'humain normal. Une des manifestations les plus saillantes de l'entrée en jeu du cortex dans le répertoire humain est l'inhibition des réflexes primitifs du nourrisson. Il existe une littérature scientifique sur ce sujet, mais la physiologie du phénomène reste encore obscure (Hoffman et Ison, 1992), situation que la neurobiologie du

développement se doit, prioritairement, de redresser. La figure 3-7 illustre à gauche des exemples de systèmes cérébraux sous-corticaux engagés dans les traitements implicites, inconscients et involontaires, en fonction des cinq questions fondamentales que doivent poser les organismes vivants, et à droite des exemples de systèmes cérébraux corticaux engagés dans les traitements explicites, conscients et délibérés, en fonction des cinq questions fondamentales que doivent se poser les organismes vivants.

#### BIBLIOGRAPHIE

- AITKEN, P.G. (1981). Cortical control of conditioned and spontaneous vocal behavior in rhesus monkeys. *Brain and Language*, 13, 171-184.
- ALAJOUANINE, T., LHERMITTE, F. (1965). Acquired aphasia in children. *Brain*, 88, 653-662.
- APKARIAN, P. (1993). Temporal frequency responsivity shows multiple maturational phases : State-dependent visual evoked potential luminance flicker fusion from birth to 9 months. *Visual Neuroscience*, 10, 1007-1018.
- AKSHOOMOFF, N.A., COURCHESNE, E. (1994). ERP evidence for a shifting attention deficit in patients with damage to the cerebellum. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 6, 388-399.
- ASHWAL, S., PEABODY, J.L., SCHNEIDER, S., TOMASI, L.G., EMERY, J.R., PECKHAM, N. (1990). Anencephaly : clinical determination of brain death and neuropathologic studies. *Pediatric Neurology*, 6, 233-239.
- ATKINSON, J. (1984). Human visual development over the first six months of life : A review and a hypothesis. *Human Neurobiology*, 3, 61-74.
- ATKINSON, J. (1995). Through the eyes of an infant. In : R.L. Gregory, J. Harris, P. Heard, D. Rose, (Éds.), *The artful eye*. Oxford, Oxford University Press.
- BACHEVALIER, J. (1990). Ontogenetic development of habit and memory formation in primates. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 608, 457-484.
- BERG, W.K., BERG, K.M. (1979). Psychophysiological development in infancy : State, sensory function, and attention. In : J.D. Osofsky (Éd.), *Handbook of infant development*. New York, Wiley.
- BOWER, T.G.R. (1977). *A primer of infant development*. San Francisco, W.H. Freeman.
- BRADDICK, O. (1980). Cortical binocularity in infants. *Nature*, 288, 363-365.
- BRAUN, C.M.J., BERNIER, S., PROULX, R., COHEN, H. (1991). A deficit of primary facial expression independent of buccofacial dyspraxia. *Cognition and Emotion*, 5, 01-13.
- BRAUN, C.M.J. (1992). L'évaluation des fonctions attentionnelles et processus associés en neuropsychologie clinique. *Bulletin de Psychologie*, XLV, 1-8.
- BRAUN, C.M.J., CRÉPEAU, F. (1997). Évaluation neuropsychologique de l'adulte. Montréal, Décarie.
- BRONSON, G.W. (1974). The postnatal growth of visual capacity. *Child Development*, 45, 873-890.
- BUCHNER, H., GOBBELE, R., WAGNER, M., FUCHS, M., WABERSKI, T.D., BECKMANN, R. (1997). Fast visual evoked potential input into human area V5. *Neuroreport*, 8, 2419-2422.



- BUSHNELL, I.W.R., SAI, F., MULLIN, J. (1989). Neonatal recognition of the mother's face. *British Journal of Developmental Psychology*, 7, 3-15.
- BUTTERS, N. (1985). Memory disorders associated with Huntington's Disease : Verbal recall, verbal recognition and procedural memory. *Neuropsychologia*, 23, 729-743.
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- CHERASKIN, E. (1994). The myths of milk. *Journal of Orthomolecular Medicine*, 9, 151-156.
- CHUGANI, H.T. (1993). Positron emission tomography scanning : applications in newborns. *Clinical Perinatology*, 20, 395-409.
- COLOMBO, J. (1995). On the neural mechanisms underlying developmental and individual differences in visual fixation in infancy : Two hypotheses. *Developmental Review*, 15, 97-135.
- CRAVIOTO, J., ARRIETA, R. (1983). Malnutrition in childhood. In : M. Rutter (Ed.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J. (1998). Effets psychiatriques d'une petite tumeur de l'hypothalamus. *L'Encéphale*, 24, 199-205.
- DAVIDSON, R.J. (1994). Temperament, affective style, and frontal asymmetry. In : G. Dawson, K.W. Fisher (Eds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- DAVIS, H.V., SEARS, R.R., MILLER, H.C., BRODBECK, A.J. (1948). Effects of cup, bottle and breast feeding on oral activities of newborn infants. *Pediatrics*, 2, 549-558.
- DE CASPER, A.I., SPENCE, M.J. (1986). Prenatal maternal speech influences newborn's perceptions of speech sounds. *Infant Behavior and Development*, 9, 133-150.
- DELDIME, R., VERMEULEN, S. (1997). *Le développement psychologique de l'enfant* (7<sup>e</sup> édition). Bruxelles, De Boeck et Belin.
- DIAMOND, M.C. (1990). Morphological cortical changes as a consequence of learning and experience. In : A.B. Szeibel, A.M. Wechsler (Eds.), *Neurobiology of higher cognitive function*. London, The Guilford Press.
- DIAZ-GRANADOS, J.L., GREENE, P.L., AMSEL, A. (1992). Memory-based learning in preweanling and adult rats after infantile X-irradiation-induced hippocampal granule cell hypoplasia. *Behavioral Neuroscience*, 106, 940-946.
- DIAZ, E., PINTO-HAMUY, T., FERNANDEZ, V. (1994). Inter-hemispheric structural asymmetry induced by a lateralized reaching task in the rat motor cortex. *European Journal of Neuroscience*, 6, 1235-1238.
- DOBING, J., WIDDOWSON, E.M. (1965). The effect of malnutrition and subsequent rehabilitation on myelination of rat brain as measured by its composition. *Brain*, 88, 357-368.
- DOBBS, R.J., BOWES, S.G., HENLEY, M., CHARLETT, A. (1993). Assessment of the bradyphrenia of parkinsonism : A novel use of delayed auditory feedback. *Acta Neurologica Scandinavica*, 87, 262-267.
- DUCLAUX, R., CHALLAMEL, M.J., COLLET, L., ROULLET-SOLIGNAC, I. (1991). Hemispheric asymmetry of late auditory evoked response induced by pitch changes in infants : Influence of sleep stages. *Brain Research*, 566, 152-158.
- EKMAN, P., DAVIDSON, R.J. (1994). The nature of emotion : Fundamental questions. Series in affective science. New York, Oxford University Press.
- ESCORIHUELA, R.M., TOBENA, A., FERNANDEZ-TERUEL, A. (1995). Environmental enrichment and postnatal handling prevent spatial learning deficits in aged hypoemotional (RHA) and hyperemotional (RLA) rats. *Learning and Memory*, 2, 40-48.
- FISCHER, K.W., ROSE, S.P. (1994). Dynamic development of coordination of components of brain and behavior : A framework for theory and research. In : G. Dawson and K.W. Fischer (Eds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- FOCKELE, D.S., BAUMANN, R.J., SHIH, W.J., RYO, U.Y. (1990). Tc-99m HMPAO SPECT of the brain in the neonate. *Clinical Nuclear Medicine*, 15, 175-177.
- FODOR, J. (1986). The modularity of mind. Meaning and cognitive structure : Issues in the computational theory of mind. In : Z.W. Pylyshyn, W. Demopoulos (Eds.), *Theoretical issues in cognitive science*. Norwood, Ablex Publishing Corporation.
- FOX, N.A., DAVIDSON, R.J. (1986). Taste-elicited changes in facial signs of emotion and the asymmetry of brain electrical activity in human newborns. *Neuropsychologia*, 24, 417-422.
- FRANCIS, P.L., SELF, P.A., MCCAFFREE, M.A. (1984). Behavioral assessment of a hydranencephalic neonate. *Child Development*, 55, 262-266.
- FRANZEN, E.A., MYERS, R.E. (1973). Neural control of social behavior : Prefrontal and anterior temporal cortex. *Neuropsychologia*, 11, 141-157.
- FROMKIN, V.A., KRASHEN, S., CURTISS, S., RIGLER, D., RIGLER, M. (1974). The development of language in Genie : A case of language acquisition beyond the «critical period». *Brain and Language*, 1, 81-107.
- FUSTER, J.M. (1984). Behavioral electrophysiology of the prefrontal cortex. Special Issue : The frontal lobes — uncharted provinces of the brain. *Trends in Neurosciences*, 7, 408-414.
- FUSTER, J.M. (1980). *The Prefrontal Cortex*. New York, Raven.
- GIBSON, K.R. (1991). Myelination and behavioral development. In : K.R. Gibson, A.C. Petersen (Eds.), *Brain maturation and cognitive development*. New York, Aldine de Gruyter.
- GOLDEN, C.J. (1981). The Luria-Nebraska Children's Battery : Theory and formulation. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Eds.), *Neuropsychological assessment and the school-age child : Issues and procedures*. New York, Grune and Stratton.
- GOLDBERG, M.E., SEGRAVES, M.A. (1987). Visuospatial and motor attention in the monkey. Special Issue : Selective visual attention. *Neuropsychologia*, 25, 107-118.
- GOLDMAN-RACIK, P.S. (1987). Circuitry of primate prefrontal cortex and regulation of behavior by representational memory. In : F. Plum (Ed.), *Handbook of physiology* (Vol. 5), *The nervous system*. New York, Oxford.
- GOULD, S.J. (1977). *Ontogeny and phylogeny*. Cambridge, MA, Harvard University Press.
- GRAHAM, F.K., LEAVITT, L.A., STROCK, B.D., BROWN, J.W. (1978). Precocious cardiac orienting in a human anencephalic infant. *Science*, 199, 322-324.
- GRAY, J.A. (1982). *The neuropsychology of anxiety*. London, Oxford University Press.
- GREENOUGH, W.T. (1993). Brain adaptation to experience : An update. In : M.H. Johnson (Ed.), *Brain development and cognition*. Oxford, Blackwell.
- GROVES, P.M., REBEC, G.V. (1992). *Introduction to biological psychology* (4th ed). Dubuque IA, W.C. Brown, Inc.
- HABIB, M. (1993). *Bases neurologiques des comportements*. Paris, Masson.

- HAMAZAKI, T., SAWAZAKI, S., ITOMURA, M., ASOKA, E., NAGAO, Y., NISHIMURA, N., YAZAWA, K., KUWAMORI, T., KOBAYASHI, M. (1996). The effect of docosahexaenoic acid on aggression in young adults : a placebo-controlled double-blind study. *Journal of Clinical Investigation*, 97, 1129-1133.
- HARTER, M.R., DEATON, F.K., ODOM, J. V (1977). Maturation of evoked potentials and visual preference in 6 45-day-old infants : Effects of check size, visual acuity, and refractive error. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 42, 595-607.
- HELD, R., HEIN, A. (1963). Movement-produced stimulation in the development of visually guided behavior. *Journal of Comparative and Physiological Psychology*, 56, 872-876.
- HEPPER, P.G., SHAHIDULLAH, S., WHITE, R. (1991). Handedness in the human fetus. *Neuropsychologia*, 29, 1107-1111.
- HIBBELN J. R., SALEM, N. JR. (1995). Dietary polyunsaturated fatty acids and depression : when cholesterol does not satisfy, *American Journal of Clinical Nutrition*, 62, 1-9.
- HIBBELN, J. R. UMHAU, J. C. LINNOILA, M. GEORGE, D. T. RAGAN, P. W. SHOAF, S. E. VAUGHAN, M. R. RAWLINGS, R., SALEM, N. JR. (1998). A replication study of violent and nonviolent subjects : cerebrospinal fluid metabolites of serotonin and dopamine are predicted by plasma essential fatty acids, *Biological Psychiatry*, 44, 243-249.
- HICKEY, T.L. (1977). Postnatal development of the human lateral geniculate nucleus : Relationships to a critical period for the visual system. *Science*, 198, 836-845.
- HOFFMAN, H.S., ISON, J.R. (1992). Reflex modification and the analysis of sensory processing in developmental and comparative research. In : B.A. Campbell, H. Hayne, R. Richardson, (Éds.), *Attention and information processing in infants and adults : Perspectives from human and animal research*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum Associates, Inc.
- HOFFMANN, R.F. (1978). Developmental changes in human infant visual-evoked potentials to patterned stimuli recorded at different scalp locations. *Child Development*, 49, 110-118.
- HUTTENLOCHER, P.R. (1993). Morphometric study of human cerebral cortex development. In : M.H. Johnson (Éd.), *Brain development and cognition*. Oxford, Blackwell.
- HYND, G.W. WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. Orlando, Grune and Stratton.
- ISHII, N., NISHIHARA, Y., IMAMURA, T. (1986). Why do frontal lobe symptoms predominate in vascular dementia with lacunes ? *Neurology*, 36, 340-345.
- JACKSON, G.M., JACKSON, S.R., HARRISON, J., HENDERSON, L. (1995). Serial reaction time learning and Parkinson's disease : Evidence for a procedural learning deficit. *Neuropsychologia*, 33, 577-593.
- JENKINS, I.H., BROOKS, D.J., NIXON, P.D., FRACKOWIAK, R.S.J. (1994). Motor sequence learning : A study with positron emission tomography. *Journal of Neuroscience*, 14, 3775-3790.
- JOHNSON, M.H. (1995). The development of visual attention : A cognitive neuroscience perspective. In : M.S. Gazzaniga (Éd.), *The cognitive neurosciences*. Cambridge, USA : MIT Press.
- JOHNSON, J., NEWPORT, E. (1989). Critical period effects in second language learning. *Cognitive Psychology*, 21, 60-99.
- JOHNSON, M.H. (1990). Cortical maturation and the development of visual attention in early infancy. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 2, 81-95.
- JUEPTNER, M., RIJNTJES, M., WEILLER, C., FAISS, J.H. (1995). Localization of a cerebellar timing process using PET. *Neurology*, 45, 1540-1545.
- KAGAN, J. (1996). Temperamental contributions to the development of social behavior. In : D. Magnusson (Éd.), *The lifespan development of individuals*. New York, Cambridge University Press.
- KAIL, R. (1991). Developmental change in speed of processing during childhood and adolescence. *Psychological Bulletin*, 109, 490-501.
- KAMPTNER, N.L., CORNWELL, K.S., FITZGERALD, H.E., HARRIS, L.J. (1985). Motor asymmetries in the human infant : Stepping movements. Special Issue : The organization of cerebral lateral function during infancy. *Infant Mental Health Journal*, 6, 145-157.
- KEELE, S.W., IVRY, R. (1990). Does the cerebellum provide a common computation for diverse tasks ? A timing hypothesis. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 608, 179-211.
- KINNALA, A., SUHONEN, P. H; AARIMAA, T., KERO, P., KORVENRANTA, H., RUOTSALAINEN, U., BERGMAN, J., HAAPARANTA, M., SOLIN, O., NUUTILA, P., WEGELIUS, U. (1996). Cerebral metabolic rate for glucose during the first six months of life : an FDG positron emission tomography study. *Archives of Diseases of the Child : Fetal and Neonatal*, 74, F153-157.
- KONNER, M. (1991). Behavioral development and myelination. In : K.R. Gibson, A.C. Petersen (Éds.), *Brain maturation and cognitive development*. New York, Aldine De Gruyter.
- KOPELMAN, M.D. (1987). Two types of confabulation. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 50, 1482-1487.
- KORNHUBER, H. (1974). Cerebral cortex, cerebellum and basal ganglia : An introduction to their motor functions. In : F. Schmitt et F. Worden (Éds.), *The neurosciences : Third study program*. Cambridge, MA, MIT Press.
- KURTZBERG D., HILPERT P.L., KRUEZER J.A., VAUGHAN H.G. (1984). Differential maturation of cortical auditory evoked potentials to speech sounds in normal fullterm and very low-birthweight infants, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 26, 466-475.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J., HODGINS, S. (1995). Ventral frontal deficits in psychopathy : neuropsychological test findings. *Neuropsychologia*, 33, 139-151.
- LEVAY, S., WIESEL, T.N., HUBEL, D.H. (1981). The postnatal development and plasticity of ocular-dominance columns in the monkey. In : F.O. Schmitt, F.G. Worden, G. Adelman, S.C. Dennis (Éds.), *The organization of the cerebral cortex*. Cambridge, Mass, MIT Press.
- LEWIS, R.S. (1989). Remembering and the prefrontal cortex. *Psychobiology*, 17, 102-107.
- LIEDERMAN, J. (1987). Neonates show an asymmetric degree of head rotation but lack an asymmetric tonic neck reflex asymmetry : Neuropsychological implications. *Developmental Neuropsychology*, 3, 101-112.
- LIEDERMAN, J., KINSBOURNE, M. (1980). The mechanism of neonatal rightward turning bias : A sensory or motor asymmetry ? *Infant Behavior and Development*, 3, 223-238.
- LIPPE, W.R., WEINBERGER, N.M. (1973). The distribution of click-evoked activity within the medial geniculate body

- of the anesthetized cat. *Experimental Neurology*, 39, 507-523.
- LOCKE, J. (1997). A theory of neurolinguistic development. *Brain and Language*, 58, 265-306.
- LORENZ, K. (1984). *Les fondements de l'éthologie (Vergleichende verhaltensforschung : Grundlagen der Ethologie)* Paris, Flammarion.
- LORENZ, K. (1990). *Évolution et modification du comportement : l'inné et l'acquis (traduit de l'anglais par L. Jospin)*. Paris, Payot.
- LOTT I.T., MCPHERSON, D.L., STARR, A. (1986). Cerebral cortical contributions to sensory evoked potentials : hydranencephaly. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 64, 218-223.
- LUCAS, A., MORLEY, R., COLE, T.J. (1998). Randomised trial of early diet in preterm babies and later intelligence quotient. *British Medical Journal*, 317, 1481-1487.
- LUNDY-EKMAN, L., IVRY, R.B., KEELE, S., WOOLLACOTT, M. (1991). Timing and force control deficits in clumsy children. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 3, 367-376.
- LURIA, A.R. (1973). *The working brain*. New York, Basic Books.
- LUYENDIJK, W., TREFFERS, P.D. (1992). The smile in anencephalic infants. *Neurology and Neurosurgery*, 94 (Suppl. 5), 113-117.
- MACLEAN, P.D. (1993). On the evolution of three mentalities. In : J.B. Ashbrook, (Ed.), *Brain, culture, and the human spirit : Essays from an emergent evolutionary perspective*. Lanham, MD, University Press of America.
- MAKRIDES, M., GIBSON, R.A. (1995). Long-chain polyunsaturated fatty-acids and visual function in — a current review. *Journal of Clinical Practice, Supplement* 80, 33 - 44.
- MAKRIDES, M., NEUMANN, M., BYARD, R., SIMMER, K., GIBSON, R. (1995). The fatty-acid composition of brain, retina and erythrocytes in breast and formula-fed infants. *Pediatric Research*, 37, A 127.
- MAKRIDES, M., NEUMANN, M., SIMMER, K., GIBSON, R. (1995). Length of breast-feeding influences the development of visual-evoked potential (vep) acuity in healthy, term infants. *Pediatric Research*, 37, A 128.
- MAKRIDES, M., NEUMANN, M.A., SIMMER, K., GIBSON, R.A. (1995). Erythrocyte fatty-acids of term infants fed either breast-milk, standard formula, or formula supplemented with long-chain polyunsaturates. *Lipids*, 30, 941-948.
- MAKRIDES, M., NEUMANN, M.A., GIBSON, R.A. (1996). Is dietary docosahexaenoic acid essential for term infants. *Lipids*, 31, 115-119.
- MARSHALL, J.C., HALLIGAN, P.W. (1988). Blindsight and insight in visuo-spatial neglect. *Nature*, 336, 766-767.
- MCCALL, R.B., CARRIGER, M.S. (1993). A meta-analysis of infant habituation and recognition memory performance as predictors of later IQ. *Child Development*, 64, 57-79.
- McKEE, R.D., SQUIRE, L.R. (1993). On the development of declarative memory. *Journal of Experimental Psychology : Learning, Memory, and Cognition*, 19, 397-404.
- MECK, W.H., SMITH, R.A., WILLIAMS, C.L. (1989). Organizational changes in cholinergic activity and enhanced visuospatial memory as a function of choline administered prenatally or postnatally or both. *Behavioral Neuroscience*, 103, 1234-1241.
- MEHLER, J., CHRISTOPHE, A. (1995). Maturation and learning of language in the first year of life. In : M.S. Gazzaniga (Ed.), *The cognitive neurosciences*. Cambridge, USA, MIT Press.
- MELEKIAN, B. (1981). Lateralization in the human newborn at birth : Asymmetry of the stepping reflex. *Neuropsychologia*, 19, 707-711.
- MELTZOFF, A.N. (1990). Towards a developmental cognitive science : The implications of cross-modal matching and imitation for the development of representation and memory in infancy. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 608, 1-37.
- MELTZOFF, A.N. (1995). What infant memory tells us about infantile amnesia : Long-term recall and deferred imitation. Special Issue : Early memory. *Journal of Experimental Child Psychology*, 59, 497-515.
- MISHKIN, M., APPENZELLER, T. (1987). The anatomy of memory. *Scientific American*, 256, 80-89.
- MOLFESSE, D.L., BETZ, J.C. (1988). Electrophysiological indices of the early development of lateralization for language and cognition, and their implications for predicting later development. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- MOLFESSE, D.L., BURGER, J., LISA, M., HANS, L.L. (1991). Consonant discrimination by newborn infants : Electrophysiological differences. *Developmental Neuropsychology*, 7, 177-195.
- MOLFESSE, D.L., MOLFESSE, V.J. (1979). Hemisphere and stimulus differences as reflected in the cortical responses of newborn infants to speech stimuli. *Developmental Psychology*, 15, 505-511.
- MORRONE, M.C., BURR, D.C., FIORENTINI, A. (1993). Development of infant contrast sensitivity to chromatic stimuli. *Vision Research*, 33, 2535-2552.
- NASS, R., KOCH, D. (1987). Differential effects of early left versus right brain damage on temperament. *Developmental Neuropsychology*, 3, 93-99.
- NELSON, C.A. (1995). The ontogeny of human memory : A cognitive neuroscience perspective. *Developmental Psychology*, 31, 723-738.
- NEWCOMBE, N., DRUMMEY, A.B., LIE, E. (1995). Children's memory for early experience. Special Issue : Early memory. *Journal of Experimental Child Psychology*, 59, 337-342.
- OVERMAN, W., BACHEVALIER, J., TURNER, M., PEUSTER, A. (1992). Object recognition versus object discrimination : Comparison between human infants and infant monkeys. *Behavioral Neuroscience*, 106, 15-29.
- PASCUAL-LEONE, A., GRAFMAN, J., CLARK, K., STEWART, M. (1993). Procedural learning in Parkinson's disease and cerebellar degeneration. *Annals of Neurology*, 34, 594-602.
- PAVLOV, I.P. (1928). *Lectures on conditioned reflexes*. New York, International Publishers.
- PETERS, M., PETRIE, B.F. (1979). Functional asymmetries in the stepping reflex of human neonates. *Canadian Journal of Psychology*, 33, 198-200.
- PETRIDES, M. (1985). Deficits in non-spatial conditional associative learning after periaruate lesions in the monkey. *Behavioural Brain*, 16, 95-101.
- PIAGET, J. (1952). *The origins of intelligence in children*. New York, Rutledge and Kegan Paul.
- PIAGET, J., INHELDER, B. (1969). *The psychology of the child*. New York, Basic Books.
- PREMACK, D., PREMACK, A.J. (1995). Origins of human social competence. In : M.S. Gazzaniga (Ed.), *The cognitive neurosciences*. Cambridge, MIT Press.



- RAMSAY, O.A., HESS, E.H. (1954). A laboratory approach to the study of imprinting. *Wilson Bulletin*, 66, 196-206.
- ROSE, S.A., FELDMAN, J.F. (1995). Prediction of IQ and specific cognitive abilities at 11 years from infancy measures. *Developmental Psychology*, 31, 685-696.
- ROSENBAUM, D.A. (1983). Central control of movement timing. *Bell System Technical Journal*, 62, 1647-1657.
- ROSSETTI, Y., RODE, G., BOISSON, D. (1995). Implicit processing of somesthetic information : A dissociation between where and how? *Neuroreport An International Journal for the Rapid Communication of Research in Neuroscience*, 6, 506-510.
- ROTHBART, M.K., POSNER, M.I. (1985). Temperament and the development of self-regulation. In : L.C. Hartlage, C.F. Telzrow (Éds.), *The neuropsychology of individual differences : A developmental perspective*. New York, Plenum.
- ROURKE, B.P., BAKKER, D.J., FISK, J.L., STRANG, J.D. (1983). *Child neuropsychology*. New York, Guilford Press.
- ROVEE, C.C. (1993). The capacity for long-term memory in infancy. *Current Directions in Psychological Science*, 2, 130-135.
- RUDY, J.W. (1992). Development of learning : From elemental to configural associative networks. *Advances in Infancy Research*, 7, 247-289.
- SALAS, M., DIAZ, D., NIETO, A. (1974). Effects of neonatal food deprivation on cortical spines and dendritic development in the rat. *Brain Research*, 73, 139-144.
- SANDER, L. (1969). The longitudinal course of mother-child interaction : Cross-case comparison in a sample of mother-child pairs. In : B. Foss (Éd.), *Determinants of infant behavior IV*, Londres, Tavistock.
- SCHACTER, D.L., GRAF, P. (1989). Modality specificity of implicit memory for new associations. *Journal of Experimental Psychology Learning, Memory, and Cognition*, 15, 3-12.
- SCHIBEL, A.B. (1990). Dendritic correlates of higher cognitive function. In : A.B. Schibel, A.M. Wechsler (Éds.), *Neurobiology of higher cognitive function*. London, The Guilford Press.
- SCHILL, R.E., HALL, E. (1980). *Psychologie génétique*. Montréal, Éditions du renouveau pédagogique.
- SCHNEIDER, J.S., LEVINE, M.S., HULL, C.D., BUCHWALD, N.A. (1985). Development of somatosensory responsiveness in the basal ganglia in awake cats. *Journal of Neurophysiology*, 54, 143-154.
- SEGALOWITZ, S.J. (1994). Developmental psychology and brain development : A historical perspective. In : G. Dawson, K.W. Fischer (Éds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- SLATER, A.M., MORISON, V., SOMERS, M. (1988). Orientation discrimination and cortical function in the human newborn. *Perception*, 17, 597-602.
- SMALL, M.Y. (1990). *Cognitive development*. San Diego, Harcourt, Brace and Jovanovich.
- SPARKS, D.L., NELSON, J.S. (1987). Sensory and motor maps in the mammalian superior colliculus. *Trends in Neurosciences*, 10, 312-317.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- SROUFE, L.A. (1979). Socioemotional development. In : J.D. Osofsky (Éd.), *Handbook of infant development*. New York, Wiley.
- STEVENS, L. J., ZENTALL, S. S., DECK, J. L., ABATE, M. L., WATKINS, B. A., LIPP, S. R., BURGESS, J. R. (1995). Essential fatty acid metabolism in boys with attention deficit hyperactivity disorder. *American Journal of Clinical Nutrition*, 62, 761-768.
- TAN, U. (1994). Role of prenatal position in grasp-reflex asymmetry in human neonates. *Perceptual and Motor Skills*, 78, 287-290.
- TANNER, J.M. (1962). *Growth at adolescence*. Oxford, Blackwell Science Publishers.
- THOMAS, A., CHESS, S. (1977). *Temperament and development*. New York, Brunner/Mazel.
- THOMPSON, A.M., SMART, J.L. (1993). A prospective study of the development of laterality : Neonatal laterality in relation to perinatal factors and maternal behavior. *Cortex*, 29, 649-659.
- TREMBLAY, C., KIROUAC, G., DORE, F.Y. (1987). The recognition of adults' and children's facial expressions of emotions. *Journal of Psychology*, 121, 341-350.
- VAN DIJKEN, H.V., DE GOEIJ, D.C.E., SUTANO, W., MOS, J., DE KLOET, E.R., TILDERS, F.J.H. (1993). Short inescapable stress produces long lasting changes in the brain-pituitary-adrenal axis of adult male rats. *Neuroendocrinology*, 58, 57-64.
- WALLON (1982). *La vie mentale*. Paris, Éditions Sociales.
- WALLON, H. (1934). *Les origines du caractère chez l'enfant*. Paris, Presses Universitaires de France.
- WATTAM-BELL, J. (1991). Development of motion-specific cortical responses in infancy. *Vision Research*, 31, 287-297.
- WILLATTS, P., FORSYTH, J. S., DiMODUGNO, M. K., VARMA, S., COLVIN, M. (1998). «Effect of long-chain polyunsaturated fatty acids in infant formula on problem solving at 10 months of age, *The Lancet*, 352, 688-691.
- WOOLEY, P.V., VALDECANAS, L.Q. (1960). Growth of premature infants. *American Journal of Diseases of Children*, 90, 642-647.
- YAKOVLEV, P.I., LECOURS, A.R. (1967). The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. In : A. Minkowski (Éd.), *Regional development of the brain in early life*. Oxford, Blackwell Scientific Publications.
- ZELAZO, P.R., KEARSLEY, R.B., STACK, D.M. (1995). Mental representations for visual sequences : increased speed of central processing from 22 to 32 months. *Intelligence*, 20, 41-63.
- ZELAZO, P.R., WEISS, M.J. S., TARQUINO, N. (1991). Habituation and recovery of neonatal orienting to auditory stimuli. In : M.J.S. Weiss, P.R. Zelazo (Éds.), *Newborn attention. Biological constraints and the influence of experience*. Norwood, NJ, Ablex Publishing Corporation.
- ZUCKERMAN, M. (1983). *Biological bases of sensation seeking, impulsivity and anxiety*. New York, Erlbaum.



# PATHOLOGIES DU DÉVELOPPEMENT DU SYSTÈME NERVEUX DU NOURRISSON

Il est vrai que le nourrisson est essentiellement un « tube digestif » qui a besoin de beaucoup d'affection. C'est pourquoi, sur le plan clinique, on s'intéressera principalement à son alimentation. En ce qui concerne ses besoins affectifs, il est assez difficile d'en étudier les effets avant l'âge préscolaire, car le répertoire de manifestations affectives ne laisse pas entrevoir facilement une sévère atteinte de cette fonction. Ainsi donc, ce chapitre présentera la neuropsychologie de la mauvaise alimentation du nourrisson, et les désordres cérébraux liés aux substances apportées dans le lait maternel. Nous présenterons les désordres de la fonction affective dans un autre chapitre, dédié à l'enfant d'âge préscolaire.

### INSUFFISANCES ALIMENTAIRES DU NOURRISSON

On distingue deux formes majeures de malnutrition infantile, le *kwashiorkor* et le *marasme*. La première comporte principalement un déficit protéique et la seconde un déficit calorique. Dans le *kwashiorkor*, on

note une chevelure clairsemée, une musculature frêle combinée avec une accumulation de graisse abdominale, et un œdème (chevilles et poignets épais). Le syndrome se manifeste typiquement entre les âges de un à trois ans. Typiquement, le bébé est nourri au sein par une mère qui n'est pas trop sévèrement sous-alimentée elle-même. Toutefois, le sevrage se passe mal, l'alimentation du bébé est alors pauvre en protéines et il souffre d'importantes et persistantes diarrhées qui aggravent son insuffisance protéique. Dans le *marasme*, la chevelure est normale, mais le visage paraît vieilli, les muscles sont atrophiés, et il n'y a aucune accumulation de graisse ni d'œdème. Le syndrome se manifeste typiquement vers l'âge de six mois. Le bébé est généralement nourri brièvement au sein, par une mère très mal alimentée. Le bébé est sevré trop tôt, et ensuite nourri avec une formule de succédané de lait au rabais, faible en calories (figure 4-1).

Il est remarquable de constater que l'humain a une grande capacité de rattrapage en ce qui a trait aux effets cérébraux de la malnutrition infantile. En effet, bien que le QI et la malnutrition soient typiquement

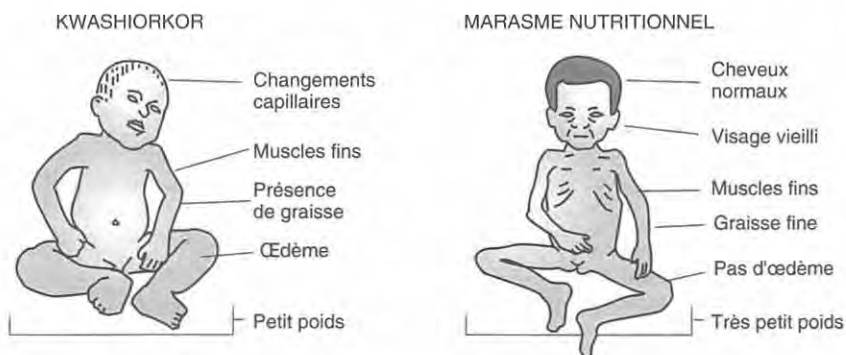


FIGURE 4-1. — PHYSIONOMIES ASSOCIÉES AU KWASHIORKOR ET AU MARASME NUTRITIONNEL. Le *kwashiorkor* est une insuffisance en protéines tandis que le *marasme nutritionnel* est insuffisance en calories, d'après Vahlquist (1975).



corrélés négativement, lorsque l'on contrôle les nombreuses variables associées à la malnutrition infantile (pauvreté, ignorance, faible intelligence des parents, insalubrité des domiciles, etc.), ces corrélations disparaissent souvent (Cravioto et Arrieta, 1983). Par contre, lorsque dans les premières années de la vie, la malnutrition est sévère au point d'être une menace pour la survie de l'enfant, et même lorsque l'état alimentaire de l'enfant est corrigé par la suite, on observe des séquelles cognitives significatives qui semblent être permanentes, puisqu'on les observe encore à l'adolescence après plusieurs années d'alimentation normale et saine, tant en ce qui a trait au marasme qu'au kwashiorkor (Spreen, Risser et Edgell, 1995, *pour une revue*), (figure 4-2).

La pellagre consiste en une déficience en niacine. Les populations rurales sont des populations à risque, car elles se nourrissent de maïs, seigle ou millet et avec peu de viande. Il y a une atteinte cutanée (érythème rouge vif très prurigineux, pigmentation, eczéma, hyperkératose des parties découvertes), des lésions muqueuses (glossite, stomatite sèche avec ulcération aphtoïdes), des troubles digestifs (gastrite, entérocologie sanguinolente), des troubles neurologiques (asthénie, céphalées, troubles sensoriels, paresthésies) et psychiatriques (instabilité émotionnelle, syndromes dépressifs). La maladie est proche du kwashiorkor.

Il vaut mieux savoir que l'apparence de la sous-alimentation ne provient pas toujours de facteurs extrinsèques tels que décrits plus haut. Plusieurs facteurs endogènes peuvent produire le même effet, à tous les niveaux de la chaîne digestive (en allant de l'appétit, à la digestion au *stockage*, etc), et aussi par ricochet sur le métabolisme (catabolisme excessif) ou autrement. Le *rachitisme* illustre bien ce propos : il existe une forme extrinsèque, une forme héréditaire hypophosphatique (X-liée), une forme vitaminorésistante,

une forme héréditaire hypocalcémique (autosomique récessive). Dans tous les cas, et pour des raisons différentes, il y a un problème de vitamine D (d'accès à la vitamine D par le soleil et/ou l'alimentation dans la forme extrinsèque, d'absorption ou de *stockage* dans les autres cas). Dans sa forme extrême, le rachitisme comporte des scoliozes et autres déformations osseuses, des néphropathies, des neuropathies, un retard de croissance et une insuffisance pondérale – voire un nanisme. Le traitement consiste à donner des doses de vitamine D (mégadoses dans la forme vitaminorésistante).

Finalement, il existe un syndrome dont l'étiologie est, pratiquement par définition, assez floue, et que l'on dénomme *l'insuffisance pondérale du nourrisson*. Le terme anglo-saxon est «*failure to thrive syndrome*». Ce syndrome peut être dû à des problèmes mécaniques ou psychologiques d'allaitement provenant de la mère, ou d'insuffisances métaboliques dans le lait maternel, ou de plusieurs autres facteurs. Widerstrom et al (1991) ont publié une séméiologie et une liste de facteurs de risque pour ce syndrome (tableau 4-1).

#### TROUBLES ALIMENTAIRES DU NOURRISSON : MALADIE CÉLIAQUE, HYPOTROPHIE DES CHOANES, PICA, MÉRYCISME ET DÉSORDRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

La maladie cœliaque est caractérisée par une diarrhée à début brusque avec stéatorrhée, un météorisme énorme, un mauvais état général avec amaigrissement, anémie, hypotonie musculaire, et un retard de croissance avec rachitisme. L'évolution est chronique, avec des poussées. La guérison est possible vers l'âge

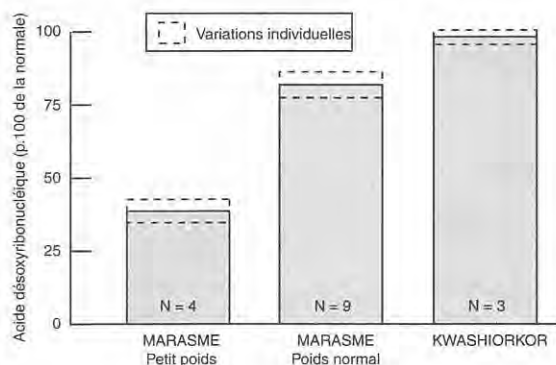


FIGURE 4-2. – MITOSE NEURONALE EN FONCTION DE DIVERS DÉFICITS ALIMENTAIRES. Les pourcentages d'acide désoxyribonucléique cérébral rapportés ici contre la norme donnent une estimation de la pauvreté du développement neuronal d'enfants avec déficit alimentaire (Winnick, 1970).

TABEAU 4-1. – SÉMÉIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE POUR LE SYNDROME D'INSUFFISANCE PONDÉRALE DU NOURRISSON.

##### SYMPTÔMES COMPORTANT UNE MENACE À LA SURVIE

Déshydratation, faible température corporelle, pouls ralenti, sucre sanguin faible, perte de poids de plus de 15 p.100 depuis la naissance, convulsions, apathie.

##### SYMPTÔMES SECONDAIRES DIVERS

Cristaux d'urée (apparence de poudre de brique) sur la couche, selles peu fréquentes, jaunisse, colique, «*mâchouillage des mains*», caprices autour de la tétée, demandes fréquentes de tétée, ne recherche qu'un seul sein.

##### FACTEURS DE RISQUE MATERNELS

Seins ou mamelons anormaux, chirurgie préalable du sein, mamelons endoloris, mamelons plats ou invertis, bébés précédents avec insuffisance pondérale, montée de lait tardive (> 4 jours), maladies systémiques (diabète, hypertension, etc.), sentiment d'un problème d'allaitement lors du congé de l'hôpital, intervention importante du personnel infirmier après l'accouchement.

de 7 à 8 ans, laissant un infantilisme. Elle serait due à une intolérance au gluten et surtout à une de ses constituantes, la gliadine.

Les choanes sont une région qui, chez les mammifères en particulier, permet la libre circulation de l'air entre l'arrière des fosses nasales, le pharynx et les voies respiratoires supérieures. Le manque de développement de cette région à la naissance provoque l'asphyxie lors de la tétée. Un geste chirurgical simple permet la guérison.

Le pica est la consommation répétitive de substances non alimentaires. Le terme dérive de la pie, collectionneuse notoire d'objets disparates. Les enfants sont attirés, et essayent de manger des choses comme les cheveux, parties de vêtements, colle, papier, crayons, saletés, bois, écailles de peinture, excréments, et autres. Tout enfant manifeste ce comportement à l'occasion, mais lorsqu'il est trop intense, ce comportement peut porter atteinte à l'intégrité corporelle, et même cérébrale, de l'enfant. Les écailles de vieille peinture, chargées autrefois de plomb, entraînent un risque de saturnisme, qui on le sait, est beaucoup plus grave chez le jeune enfant que chez l'adulte – son système nerveux étant beaucoup plus sensible à ce genre d'agression. Par ailleurs, l'ingestion de saletés expose l'enfant à des infections qui peuvent, dans les pires cas, toucher le système nerveux. Le pica est plus répandu dans les couches socio-économiquement faibles et dans certains groupes culturels, pour plusieurs raisons : mauvaise surveillance, logements insalubres, objets hétéroclites trop accessibles à l'enfant, imprévoyance, sous-alimentation qui le pousse à tenter de s'alimenter lui-même, etc. (Forsyth et Benoît, 1989). De surcroît, les enfants déficients mentaux (Kalfus et Burke, 1989) ou psychotiques (Shisslak, Swain et Crago, 1987) sont plus en danger. On s'interroge pour savoir si des insuffisances alimentaires spécifiques peuvent entretenir le pica tels l'insuffisance en zinc ou en fer. L'anémie est un signe, les autres conditions étant réunies, pour le pica. L'intervention, outre le traitement médical spécifique d'une plumbémie (chélation), d'une infection (antibiotiques) ou d'une carence (suppléments minéraux et vitaminiques), consiste à instaurer un programme intensif de formation en soins parentaux.

Le pica est à distinguer du mérycisme qui consiste en une régurgitation répétée de nourriture ingérée avec rumination apparaissant entre 6 et 12 mois. L'enfant, le plus souvent lorsqu'il est seul, mâchonne les aliments ramenés dans sa bouche, puis en rejette une partie pour n'en déglutir parfois qu'une bouchée. Des signes de dénutrition peuvent alors apparaître. Ce comportement, d'après Losson (1988), est associé à une carence affective en soins « maternels ».

On ne s'étonnera pas qu'une lésion cérébrale du nourrisson puisse porter atteinte à la qualité de sa succion. Une succion faible, due à une hypotonie buccofaciale neurogène est une chose extrêmement

stressante pour la mère allaitante en particulier, mais aussi pour toute personne qui tente d'alimenter un tel bébé. Par ailleurs, il est expliqué dans le chapitre portant sur les troubles neurodéveloppementaux du langage comment il a été démontré que les troubles précoces de succion ou de déglutition prédisent de futures désordres dysarthriques.

## MÉDICAMENTS OBSTÉTRICAUX ET DÉSORDRES IATROGÈNES DU NOURRISSON

Les obstétriciens administrent différentes substances aux femmes enceintes, à l'accouchement, ou après la naissance. Les principales incluent les stimulants du muscle utérin pour accélérer l'accouchement (agonistes de l'ocytocine), les analgésiques ou antinauséux pour soulager la douleur prénatale, les sédatifs, les hypnotiques et les anxiolytiques pour soulager l'anxiété, les anesthésiques pour soulager les douleurs de l'accouchement, les bloquants neuromusculaires pour permettre l'intubation et la chirurgie (*ex* : césarienne), les antimuscariniques pour prévenir certaines complications de l'anesthésie (salivation, mucosécrétion, aptes à entraver la respiration), ainsi que les vasodilatateurs pour contrer l'hypotension engendrée par certains anesthésiques.

## TOXINES REPÉRÉES DANS LE LAIT MATERNEL

La plupart des substances prises par les mères allaitantes sont prescrites par un médecin autre que l'obstétricien (traitements cardiaques, anticonvulsifs, anxiolytiques, antidépresseurs, antipsychotiques, antiasthmatiques, antibiotiques, antidiabétiques, etc.), ou sont recherchées par la mère comme les psychotropes (café, tabac, alcool, narcotiques) ou pour perdre du poids (laxatifs, stimulants, diurétiques). Finalement, un certain nombre de médicaments, communément disponibles en pharmacie sont utilisés par les mères pour soigner de légères indispositions ou par habitude (expectorants, antitussifs, anti-allergiques, anticonceptionnels, vitamines, décongestifs, suppléments minéraux). Les tableaux 4-II et 4-III présentent une liste non exhaustive des substances que l'on a pu repérer dans le lait maternel.

De nombreuses études ont été réalisées sur les effets neurotoxiques de ces médicaments et substances sur les enfants (Brackbill, 1979, *pour une revue exhaustive*). Toutefois, ces investigations ont généralement été très mal contrôlées, il était impossible de distinguer les facteurs psychosociaux des facteurs iatrogènes, ni même d'isoler les médicaments et les drogues, qui le plus souvent étaient prises en même temps. La plupart des investigations n'ont montré qu'un effet de léthargie, dans les premiers jours de la vie, (quelques fois d'irritabilité), de lenteur du mécanisme d'habituation, effets peu probants puisque

TABLEAU 4-II. — MÉDICAMENTS PAR PRESCRIPTION REPÉRABLES DANS LE LAIT MATERNEL. D'APRÈS BRACKBILL (1979), MODIFIÉ.

CATÉGORIE GÉNÉRIQUE	MÉDICAMENTS SPÉCIFIQUES
Analgésiques	Acétaminophène, aspirine
Anesthésiques	Oxyde nitrique
Antibiotiques	Pénicilline, tétracycline
Anticancéreux	Cyclophosphamide, méthotrexate
Anticholinergiques	Atropine, scopolamine
Anticoagulants	Warfarine
Corticostéroïdes	Cortisone, prednisone
Relaxants musculaires	Curare, succinylcholine
Médicaments thyroïdoactifs	Iodides, propylthiouracile
Tranquillisants	Prométhazine, phénothiazine
Contraceptifs	Gestrogènes, progestérone
Sédatifs/hypnotiques	Bromides, hydrate chloral, diazépam
Anticonvulsivants	Phénytoïne, primidone
Antidépresseurs	Elavil®, Tofranil®
Anti-asthmiques	Aminophylline
Barbituriques	Phénobarbital
Anxiolytiques	Valium
Médicaments cardiaques	Quinidine

potentiellement réversibles. Toutefois quelques lignes directrices se dégagent de l'ensemble de ces investigations. Les médicaments obstétricaux et les autres médicaments que l'on peut repérer dans le lait maternel ont un effet néfaste sur la santé cérébrale du nourrisson, cet effet suit parfois une tendance dose-réponse, l'effet peut définitivement, dans certains cas, laisser une trace sur le développement à long terme.

TABLEAU 4-III. — SUBSTANCES NEUROACTIVES POTENTIELLEMENT UTILISÉES À L'INITIATIVE DES MÈRES ALLAITANTES, ET REPÉRÉES DANS LE LAIT MATERNEL. MODIFIÉ DE BRACKBILL (1979).

SUBSTANCE	EFFET VISÉ
Caféine	Psychotrope
Narcotiques	Psychotrope
Cocaïne	Psychotrope
Tabac	Psychotrope
Antitussifs	Automédication
Expectorants	Automédication
Décongestifs	Automédication
Analgésiques	Automédication
Laxatifs	Contrôle du poids
Diurétiques	Contrôle du poids
Anticonceptionnels	Contrôle des naissances
Vitamines	Supplément alimentaire
Minéraux, sels	Supplément alimentaire

On ne peut douter que les toxines dans l'environnement puissent elles aussi finir par se présenter en concentration accrue dans le lait maternel. En effet, le lait maternel peut, selon le cas, être très élevé dans la chaîne alimentaire. Prenons l'exemple de la pollution par le mercure. La pollution peut se faire par l'air, l'eau et la terre, par exemple dans le cas des pape-tières qui utilisent (encore aujourd'hui) le mercure dans le processus de traitement du bois pour en faire de la pâte à papier. Ce mercure sera absorbé et accumulé leur vie durant par les plantes et les animaux microscopiques. Ensuite, les poissons mangeront ces plantes et organismes, et présenteront des concentrations tissulaires de mercure encore plus élevées, surtout après accumulation pendant leur cycle de vie. Plus le poisson sera de grande taille et carnivore, plus il manifesterait des concentrations élevées. Finalement, les humains consommant ces poissons ne pourront échapper à une accumulation qui à l'âge adulte, passe en concentrations importantes dans le lait maternel. Le nourrisson recevra alors des doses massives de toxine tout en disposant de faibles moyens de défense, sa barrière hémato-encéphalique et son système immunitaire étant peu efficaces puisqu'encore en voie de développement. Une histoire similaire s'applique aux pesticides (*ex* : DDT) et autres toxines de l'environnement. Diverses sources polluantes sont responsables de la présence de plomb dans l'environnement humain. Il faut citer les tuyauteries vétustes contenant du plomb, les émissions de gaz des véhicules motorisés d'autrefois – l'essence contenant alors du plomb, et les diverses industries métallurgiques. Il existe aussi un facteur de modulation récemment découvert, de la charge corporelle humaine en plomb. Il semblerait que la technique de traitement des eaux pourrait malheureusement favoriser l'accumulation du plomb dans le sang. En effet, certains auteurs (Masters et Coplan, 1999) prétendent avoir démontré que l'une des techniques de fluorisation utilisée par de nombreuses villes pouvait favoriser l'absorption de plomb par les humains. En effet, malgré l'intention louable consistant à lutter contre la carie dentaire, les techniques d'ajout de fluorure de silicium ou de fluorsilicate semblent avoir eu pour effet d'acidifier les vieux tuyaux, et de promouvoir l'écoulement de plomb de ces tuyaux. Ce ne serait heureusement pas le cas pour l'ajout de fluorure de sodium. Une investigation de Gulson (1998) rapporte que 36 à 80 p.100 du plomb sanguin du nourrisson proviendrait du lait maternel, ce dernier tendant à tirer du plomb non seulement du sang circulant de la mère, mais même de sa charpente osseuse. Le problème serait moins isolé aujourd'hui qu'on ne le pensait. Une étude de centre-ville urbain pauvre rapporte que plus de 70 p.100 des enfants de ces quartiers ont trop de plomb dans leur sang (Wiley et al, 1995). Ceci est alarmant dans la mesure où les niveaux de plomb des cordons ombilicaux dans ce type de communautés



sont significativement inversement corrélés aux indices quantitatifs de développement des enfants à un an (Shen et al, 1998).

Que le vecteur d'intoxication du fœtus ou nourrisson soit le sang ombilical ou lait maternel ou autre, il est clair que les pesticides, même les plus modernes, sont neurotoxiques pour le nourrisson. Guillette et al (1998) ont étudié les amérindiens Yaqui de nord du Mexique dans deux régions, l'une, agricole avec usage de pesticides, et l'autre montagneuse et non agricole, sans pesticides du tout. Les populations étaient très comparables des points de vue génétique, alimentaire, culturel. Dans la région agricole, on arrose avec des pesticides les moissons environ 90 fois par année. On a étudié 33 enfants de cette région et 17 de la région plus montagneuse. Les enfants exposés avaient moins de résistance, une moins bonne coordination des yeux, une mémoire différée inférieure et dessinaient moins bien que le groupe contrôle. Les enfants des plaines avaient un handicap sévère au niveau cognitif – ce qui n'était pas le cas des enfants de la montagne. De plus, les enfants des plaines étaient beaucoup plus bagarreurs.

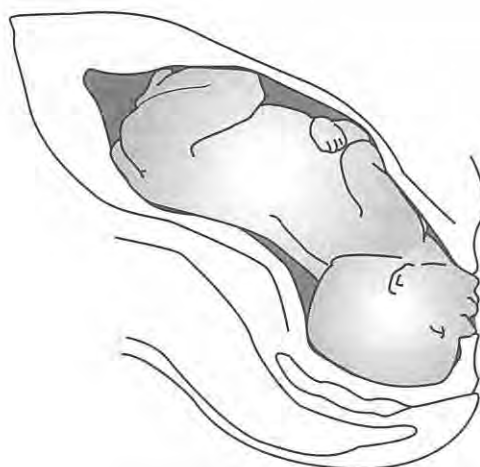
### COMPLICATIONS OBSTÉTRICALES ET SANTÉ CÉRÉBRALE DU NOURRISSON

Il n'y a pas que les toxines qui puissent occasionner un danger pour le développement cérébral du nourrisson. Les manipulations obstétricales, dans les cas de mauvaises présentations (présentation du bassin, etc.) ou d'hypotonie ou spasme des muscles vaginaux, peuvent engendrer des pressions mécaniques délétères sur le cerveau du bébé naissant. Tout en convenant que nombre de nouveau-nés et femmes doivent leur vie à ces procédures médicales, il reste important pour le neuropsychologue en pédiatrie de prendre connaissance de l'ensemble des facteurs qui peuvent produire un désordre neuropsychologique (figure 4-3 et le tableau 4-IV).

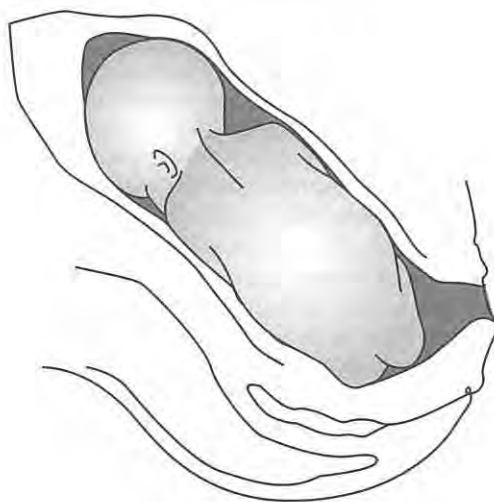
Un accouchement difficile, surtout chez le prématuré, peut provoquer non seulement la rupture des tissus cérébraux, mais aussi une asphyxie ou une hémorragie intracrânienne. La gravité de cette dernière éventualité varie selon le type d'hémorragie (tableau 4-V). Plus tard, il peut se développer des kystes ou autres lésions secondaires (leucomalacie périventriculaire).

### MORT SUBITE DU NOURRISSON

Ce syndrome, nommé en anglais « *sudden infant death syndrome* » ou « *crib death* » est la première « cause » de mortalité pendant la première année... La majorité de ces décès ont lieu pendant la nuit et pendant l'hiver. Le nourrisson semble avoir simplement cessé de respirer, puisqu'aucun signe d'agonie ni de



PRÉSENTATION PAR LA TÊTE



PRÉSENTATION PAR LE SIÈGE

FIGURE 4-3. – PRÉSENTATIONS PAR LA TÊTE OU PAR LE SIÈGE DU FŒTUS À L'ACCOUCHEMENT. La complication obstétricale de la présentation par le siège n'exerce qu'une influence minimale sur le risque d'anomalies cérébrales subséquentes.

fièvre ne peut être relevé. Une infection respiratoire est présente dans 40-50 p.100 des cas. Quelques auteurs ont réussi à montrer que l'incidence d'une apnée est plus fréquente chez les nourrissons qui meurent ainsi pendant la nuit. D'autres auteurs ont rapporté un niveau légèrement plus élevé, chez ces nourrissons, de complications à l'accouchement. Les études multicentriques de grande envergure sont allées plus loin. On a recensé des traces d'anomalies neurologiques chez ces nourrissons. Mais on a aussi mis en évidence que la mort subite du nourrisson se produit nettement plus souvent dans les milieux les plus socialement défavorisés. Lipsitt (1978) a réalisé

TABLEAU 4-IV. — RELATIONS ENTRE LES DIFFÉRENTS TYPES D'ACCOUCHEMENT ET LE QI À L'ÂGE DE 4 ANS. INFORMATIONS D'APRÈS SERUNIAN ET BROMAN, 1975

SPONTANÉ	FORCEPS BAS	FORCEPS MOYENS	FORCEPS HAUTS
QI = 98,6 (n = 2082)	QI = 96,9 (n = 13257)	QI = 99,2 (n = 4514)	QI = 99,4 (n = 3685)

TABLEAU 4-V. — HÉMORRAGIES INTRACRÂNIENNES DU PRÉMATURÉ. INFORMATIONS D'APRÈS WIDERSTROM ET AL, 1991.

	LOCALISATION	TRAITEMENT	PRONOSTIC
Sous-dural	Sous la dure-mère	Drain chirurgical	Modéré à bon
Sous-arachnoïdien	Sous la méninge arachnoïdienne	Drain chirurgical	Modéré
Intraventriculaire	Dans les ventricules du cerveau	Ponctions lombaires répétées pour drainage du sang ; tente à oxygène ; supplément sanguin de glucose ; soins intensifs	Mauvais

une investigation sur 15 cas authentifiés avec soin, de mort subite du nourrisson, et a comparé ces cas à des cas de même sexe, de même niveau socio-économique et de même origine ethnique. Les scores Apgar différaient significativement entre le premier groupe de nourrissons et les deux autres (tableau 4-VI). De surcroît, les groupes étaient statistiquement différents en ce qui a trait à l'anémie maternelle, la respiration néonatale, l'atélectasie, le poids à la naissance, la taille à la naissance, la bilirubine sérique, et les jours d'hospitalisation de la mère.

Le syndrome de la mort subite est beaucoup moins fréquent chez les asiatiques, qu'ils habitent leur pays d'origine ou qu'ils aient émigré en Amérique. On attribue ce phénomène à trois facteurs : 1) les Asiatiques préfèrent faire dormir leur nourrisson sur le dos, alors que les Nord-Américains préfèrent le faire dormir sur le ventre. L'Organisation mondiale de la Santé recommande maintenant de faire dormir les nourrissons sur le dos ; 2) les Asiatiques veillent à ce que leur nourrisson ne soit pas trop emmitoufflé, qu'il n'ait pas trop chaud, alors que les Nord-Américains

veillent à ce qu'il n'ait pas trop froid et tendent à l'emmitouffler pour dormir ; 3) les Asiatiques dorment avec le nourrisson ou placent son berceau à côté de leur lit, tandis que les Nord-Américains ont tendance à le placer dans une chambre séparée. Des études récentes ont montré que l'adoption de ces pratiques « asiatiques » réduit substantiellement les risques de mort subite du nourrisson.

Il faut ajouter un élément à ce tableau. Le tabagisme parental augmente de sept fois le risque de mort subite du nourrisson. Le problème est aggravé lorsque les deux parents fument. On peut donc conclure que le facteur principal dans la mort subite du nourrisson est la défaillance respiratoire. Celle-ci peut découler d'un ensemble de facteurs de risque.

#### ABUSE-T-ON DE L'APPELLATION « RETARD DU DÉVELOPPEMENT » ?

Certains auteurs semblent vouloir étendre le plus loin possible la notion selon laquelle les déficits développementaux représentent des retards de croissance, temporaires ou permanents. Qui ne se souvient pas de l'expression « retard mental » qui signifiait autrefois ce que l'on appelle aujourd'hui la « déficience mentale ». Certains prétendent à tort que la dyslexie n'est qu'un retard d'acquisition de la lecture, tandis que d'autres assimilent également à tort la dysphasie congénitale et le syndrome de retard d'acquisition du langage. Il y a plusieurs raisons à cela : 1) le *testing* d'intelligence, avant qu'il ne soit transformé en évaluation de la déviation, s'appuyait sur un calcul (naïf) de l'âge mental ; 2) on a eu beaucoup de difficulté à déterminer le QI de l'enfant en âge scolaire par quelque mesure que se soit prise avant l'âge d'un an (Zelazo, 1989, pour une discussion à cet effet) ; 3) il

TABLEAU 4-VI. — SCORES APGAR DE NOURRISSONS MORTS SUBITEMENT, DE NOURRISSONS NORMAUX DE MÊME SEXE ET DE MÊME CONDITION SOCIO-ÉCONOMIQUE, ET DE NOURRISSONS DE MÊME SEXE, MÊME CONDITION SOCIO-ÉCONOMIQUE ET DE MÊME APPARTENANCE.

MOMENT POSTNATAL DU TEST	GROUPE MORT SUBITEMENT	GROUPE DE MÊME SEXE	GROUPE DE MÊME APPARTENANCE ETHNIQUE
1 minute	6,53	8,47	8,36
2 minutes	7,86	8,73	8,38
5 minutes	8,67	9,40	9,00

y a effectivement de nombreux cas d'enfants avec déficits récupérables; 4) l'appellation «retard du développement» laisse place à l'optimisme; 5) le terme «retard du développement» est polysémique : on peut l'interpréter comme signifiant que l'enfant a un niveau de performance qui correspond à un groupe normatif plus jeune. Il faut néanmoins résister au recours fréquent et généralisé à l'expression «retards développementaux». Une telle nomenclature diagnostique présume sans fondement que les éléments structurants normaux vont finir par se manifester, ce qui est loin d'être toujours le cas. Par exemple, les investigations réalisées sur des dyslexiques, une fois devenus adultes, montre que non seulement de nombreux cas continuent à avoir des difficultés à lire (ce qui pourrait s'expliquer par un dédain de la lecture plutôt que par un désordre cérébral), mais qu'en plus, dans les cas où la lecture est globalement devenue efficace ou normale, la structure des déficits reste relativement conforme à celle reconnue dans la dyslexie (Bruck, 1990). Un conseil professionnel fausement optimiste est tout aussi néfaste pour les parents qu'un conseil professionnel fausement pessimiste.

## MÉCANISMES DE RÉCUPÉRATION CÉRÉBRALE SUITE À UNE ATTEINTE

Tous reconnaissent que les plus grands miracles de récupération se produisent chez l'enfant. Notre chapitre sur le développement des asymétries cérébrales décrit les récupérations spectaculaires d'enfants hémisphérectomisés – récupérations qui ne sont jamais observées chez l'adulte. Cela étant dit, les adultes sont aussi capables d'impressionnantes récupérations fonctionnelles suite à une atteinte cérébrale. Cela laisse entendre que les mécanismes précis de la récupération cérébrale pourraient souvent être de même nature chez l'adulte et l'enfant – la différence

étant plutôt une différence de degré, à part quelques exceptions. Quoiqu'il en soit, nous résumons les principaux mécanismes cellulaires, axonaux et synaptiques connus de la récupération cérébrale au tableau 4-VII.

Kolb (1993) a montré que l'un des mécanismes importants de récupération cérébrale suite à une lésion semble être le changement de la densité de l'arborisation dendritique des tissus environnants. Il a provoqué des lésions chez des rats, soit par une lésion unilatérale du cortex frontal, ou par une lésion unilatérale d'ampleur équivalente en cortex postérorolandique. Il a trouvé d'abord que les lésions frontales compromettaient davantage la récupération à long terme, et ensuite que le cortex controlatéral intact, en période de récupération, affichait une arborisation dendritique enrichie dans le cas des lésions postérorolandiques, mais appauvrie dans le cas des lésions frontales. Il propose que la plasticité de la matrice dendritique est donc un facteur important dans le recouvrement des fonctions comportementales.

Dans leur livre, Kolb et Wishaw (1994) montrent aussi que la récupération peut, d'un certain point de vue, récapituler l'ontogenèse. En effet, des rats avec lésions de l'hypothalamus récupèrent graduellement leur motricité selon une trajectoire céphalocaudale et proximodistale : le cou d'abord, ensuite le tronc, le train avant et ensuite arrière, et finalement les extrémités des membres avant et ensuite arrières.

La récupération suite à une lésion cérébrale ne dépend pas entièrement de facteurs endogènes. Schwartz (1964) a montré que des rats avec lésions occipitales récupéraient la maîtrise d'un labyrinthe différemment selon le type de cage dans laquelle ils avaient été élevés. Les rats enrichis subissaient une perte de leur performance de l'ordre de 25 p.100, tandis que les rats appauvris subissaient une perte de 60 p.100 de leur performance. Un milieu enrichi adoucit donc les effets néfastes d'une atteinte cérébrale.

TABLEAU 4-VII. – MÉCANISMES DE LA RÉCUPÉRATION CÉRÉBRALE SUITE À UNE LÉSION. ADAPTÉ DE GOLDMAN ET GALKIN (1978).

### COLLATÉRAUX TRANSITOIRES

Certains collatéraux axonaux ne connaissent dans le développement qu'une courte vie et sont assujettis à la dégénérescence naturelle et normale. Toutefois, en cas de lésion, le cerveau environnant à la lésion exploiterait ces collatéraux pour soutenir sa réorganisation.

### REDONDANCE ANATOMOFONCTIONNELLE DES NEURONES

Tous les neurones ne seraient pas profondément engagés dans une fonction. Plusieurs neurones, intercalés dans le tissu cérébral, resteraient en attente pour servir, le moment venu.

### BOURGEONNEMENT COLLATÉRAL

Les axones seraient capables de développer des branches visant à rétablir des connexions préalablement assurées par des neurones maintenant morts.

### NEUROGENÈSE POSTNÉCROTIQUE

Des neurones immatures (neuroblastes) situés à proximité d'une lésion seraient capables de se développer plus rapidement suite à cette lésion. Il faut supposer que ce phénomène est plus caractéristique de la vie prénatale et de la petite enfance.



Nous ne doutons pas que cette règle s'applique aussi à l'être humain.

## BIBLIOGRAPHIE

- BRACKBILL, Y. (1979). Obstetrical medication and infant behavior. In : J.D. Osofsky (Éd.), *Handbook of infant development*. New York, John Wiley.
- BRUCK, M. (1990). Word-recognition skills of adults with childhood diagnoses of dyslexia. *Developmental Psychology*, 26, 439-454.
- CRAVIOTO, J., ARRIETA, R. (1983). Malnutrition in childhood. In : M. Rutter (Éd.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- FORSYTH, C.J., BENOIT, G.M. (1989). « Rare, old, dirty snacks » : Some research notes on dirt eating. *Deviant Behavior*, 10, 61-68.
- GOLDMAN, P.S., GALKIN, T.W. (1978). Prenatal removal of frontal association cortex in the fetal rhesus monkey : Anatomical and functional consequences in postnatal life. *Brain Research*, 152, 451-485.
- GUILLETTE, E.A., MEZA, M.M., AQUILAR, M.G., DELIA SOTO, A., GARCIA, I.E. (1998). An anthropological approach to the evaluation of preschool children exposed to pesticides in Mexico. *Environmental Health Perspectives*, 106, 347-353.
- GULSON, B. (1998). Lead passed in breast milk. *Environmental Health Perspectives*, 106, 667-674.
- KALFUS, G.R., BURK, B.K. (1989). The influence of case history and treatment mediator on ratings of acceptability of child treatment. *Child and Family Behavior Therapy*, 11, 45-55.
- KOLB, B. (1993). Brain development, plasticity, and behavior. In : M.H. Johnson (Éd.), *Brain development and cognition*. Oxford, Blackwell.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1994). *Fundamentals of human neuropsychology*. San Francisco, Freeman.
- LIPSITT, L.P. (1978). Indicators and precursors of crib death. In : F.D. Horowitz (Éd.), *Early developmental hazards : Predictors and precautions*. Boulder, CO, Westview Press.
- LOSSON, M. (1988). Petite enfance : de zéro à 5 ans. In : P. Lalonde et F. Grundberg (Éds.), *Psychiatrie clinique : Approche bio-psycho-sociale*. Boucherville, Québec, Gaëtan Morin.
- MASTERS, R.D., COPLAN, M. (1999). Water treatment with silicofluorides and lead toxicity. *International Journal of Environmental Studies*, (sous presse).
- SCHWARTZ, S. (1964). Effect of neocortical lesions and early environmental factors on adult rat behavior. *Journal of Comparative and Physiological Psychology*, 57, 72-77.
- SERUNIAN, S.A., BROMAN, S.H. (1975). Relationship of Apgar scores and Bayley mental and motor scores. *Child Development*, 46, 696-700.
- SHEN, X. M., YAN, C. H., GUO, D., WU, S.M., LI, R.Q., HUANG, H., AO, L.M., ZHOU, J.D., HONG, Z.Y., XU, J.D., JIN, X.M., TANG, J.M. (1998). Low-level prenatal lead exposure and neurobehavioral development of children in the first year of life : a prospective study in Shanghai. *Environmental Research*, 79, 1-8.
- SHISLAK, C.M., SWAIN, B.J., CRAGO, M. (1987). 32 years of persistent pica : A case study. *International Journal of Eating Disorders*, 6, 663-670.
- SPREEN, O., RISSE, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- VAHLQUIST, B. (1975). Symposium on Early Malnutrition and Mental Development (1974) Saltsjöbaden, Suède. Early malnutrition and mental development : proceedings of a symposium, including papers from an ensuing WHO Workshop. Uppsala, Almqvist and Wiksell.
- WIDERSTROM, A.H., MOWDER, B.A., SANDALL, S.R. (1991). *At-risk and handicapped newborns and infants*. Englewood Cliffs, NJ, Prentice Hall.
- WILEY II, J.F., BELL, L.M., ROSENBLUM, L. S. NUSSBAUM, J. TOBIN, R. AND HENRETIG, F. M. (1995). Lead poisoning : low rates of screening and high prevalence among children seen in inner-city emergency departments. *Journal of Pediatrics*, 126, 392-395.
- WINNICK, M. (1970). Cellular growth in intrauterine malnutrition. *Pediatric Clinics of North America*, 17, 69-83.
- ZELAZO, P.R. (1989). Infant-toddler information processing and the development of expressive ability. In : P.R. Zelazo R.G. Barr (Éds.), *Challenges to developmental paradigms : Implications for theory, assessment and treatment*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum.

## NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT CÉRÉBRAL ET AFFECTIF INTERPERSONNEL DE L'ENFANT NORMAL \*

Bien sûr, il existe une neuropsychologie du développement de l'humain normal. Mais elle est très « ésotérique ». Elle dépend fortement de nos connaissances des pathologies et lésions du cerveau de l'enfant et de l'adulte. En ce qui concerne le lien que l'on peut faire entre le développement normal du cerveau et le développement normal des aptitudes mentales et du comportement, la neuropsychologie est obligée de se cantonner dans des domaines « exotiques » (spécialisation hémisphérique, différences entre les sexes) qui somme toute, ne peuvent que très faiblement inspirer la pédagogie, la psychologie expérimentale du développement, et autres spécialités du monde de l'enfant normal.

Évidemment, plus l'enfant grandit, plus l'influence de l'environnement culturel prend de l'importance, à un point tel qu'il devient pratiquement sans intérêt de penser pouvoir relier la maturation cérébrale au développement des aptitudes mentales et comportementales. Il n'est pas utile que ce livre comporte un chapitre sur le développement normal de l'enfant dans toutes ses dimensions psychologiques, car il existe de nombreux traités sur la question. Nous nous y intéresserons donc principalement dans la mesure où il s'attachera potentiellement au développement du cerveau, et à sa pathologie précoce. Nous nous limiterons principalement dans ce chapitre au développement normal du jeune enfant qui n'est plus un nourrisson, mais qui n'est pas encore un adolescent.

Dans ce chapitre, nous présentons d'abord quelques notions de développement du cerveau, en tant qu'organe. Nous aborderons ensuite le développement des fonctions affectives : humeur, émotion,

sentiment. Nous abordons aussi le développement des relations interpersonnelles. Toutefois, il n'est pas question ici de récapituler ce qui est connu de ces fonctions non reliées à leur substrat cérébral. Il existe beaucoup d'ouvrages, même en langue française sur ces sujets. Nous allons montrer ici qu'il faut éviter l'écueil de croire naïvement à l'utilité, voire à la possibilité, de tirer un grand enseignement des corrélations entre les trames spécifiques du développement cérébral purement biologique, et les trames spécifiques du développement psychocomportemental. Le lien entre ces deux niveaux existe et est même très important bien entendu, mais il est trop multidimensionnel pour nous fournir autre chose qu'un modèle grossier du développement. Nous allons donc privilégier une toute autre approche, que nous avons mise au point pour le présent ouvrage. Nous posons plutôt une petite série de questions auxquelles notre discipline peut, du moins en principe, apporter une réponse originale et claire : 1) une fonction spécifique a-t-elle un substrat cérébral spécifique chez l'adulte, telle qu'indiquée par la méthode anatomoclinique (l'investigation des effets psychocomportementaux de lésions cérébrales focales) ? 2) Si oui, retrouve-t-on ce même substrat chez l'enfant cérébrolésé, ou trouve-t-on un substrat différent ? 3) Dans l'un ou l'autre cas, la fonction peut-elle être compromise avant, et pas seulement pendant, ou après, le moment où cette fonction se serait développée normalement ? Ces questions nous placent au cœur de la neuropsychologie du développement. Elles visent à nous informer sur l'organisation progressive des fonctions psychiques et comportementales dans le cerveau. Ce travail d'extraction d'informations de la littérature neuropsychologique est un travail de bénédictin que nous avons réalisé exprès pour le présent ouvrage. La syn-

\* Chapitre rédigé en collaboration avec Mathieu Dumont et Julie Duval.

thèse de nos recherches, du chapitre précédent et du chapitre suivant, est donc inédite.

## DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU PENDANT L'ENFANCE

En ce qui concerne le développement cérébral, le premier problème est que l'on ne sait aucunement quel est le paramètre pertinent pour la cognition ou pour l'aptitude mentale en général, et encore moins quel peut être celui à associer à une aptitude mentale spécifique. Par exemple, bien que le paramètre cérébral le plus étudié pour comprendre le développement cognitif soit le processus de myélinisation, ce n'est probablement pas ce paramètre qui est le plus directement relié au développement cognitif. On pense que les indices de myélinisation refléteraient plutôt les capacités mentales consolidées, tandis que les indices de la densité des arborisations dendritiques refléteraient l'élaboration des capacités mentales (Gibson et Petersen, 1991). Une des raisons de croire à cette hypothèse est que le processus de myélinisation semble progresser jusqu'à l'âge d'environ 60 ans dans certaines structures du cerveau (Benes, 1994) tandis que la synaptogenèse se stabilise vers l'âge de 7-8 ans (Huttenlocher, 1993). Les paramètres cérébraux connaissent des trajectoires du développement très différentes les uns des autres. Par exemple, la division neurale cesse à 14 semaines de vie prénatale, tandis que la masse proportionnelle d'ADN dans les neurones atteint son apogée vers l'âge d'un an, et que la myélinisation arrive à terme à tous âges, selon la structure cérébrale en question (*voir le chapitre sur le développement postnatal normal*). Le tableau 5-I propose une chronologie du développement cérébral ana-

TABEAU 5-II. — CHRONOLOGIE ONTOGÉNÉTIQUE DE LA PHYSIOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT CÉRÉBRAL CHEZ L'HUMAIN.

PROCESSUS CÉRÉBRAL	ÂGE AUQUEL LE DÉVELOPPEMENT ATTEINT SON APOGÉE
Métabolisme de l'oxygène du SNC	6 ans (Gibson et al, 1991)
Métabolisme cérébral du glucose	7-8 ans (Chugani et al, 1993)
Fréquence dominante dans l'électroencéphalogramme	12 ans (Eichorn, 1970)

tomique et le tableau 5-II une chronologie du développement cérébral physiologique.

Farber et Dubrovinskaya (1991) ont étudié le développement de l'activité électroencéphalographique de façon subtile. Ils ont trouvé que le principal facteur visible dans le développement de la topographie encéphalographique est le resserrement de zones corticales liées aux traitements spécifiques, ainsi que la mise en phase des activités de ces diverses régions.

Les différences de régions en matière de développement cérébral peuvent être très importantes. Par exemple, le cervelet commence à prendre sa forme finale plus tard, et complète ce processus plus rapidement que le néocortex. Les voies motrices primaires se myélinisent complètement dès les premières années de la vie, tandis que le corps calleux n'atteint sa maturité myélinique qu'à la puberté. De même, les voies sensorielles primaires se myélinisent plus tôt que les voies sensorielles associatives. On retrouve aussi cet effet reflété dans le gradient spatio-temporel du développement de la myéline corticale. Les aires primaires sont les premières à myéliniser, suivies des aires secondaires, et seulement en dernier lieu les aires tertiaires. Ceci était déjà connu de Fleschig au début du xx<sup>e</sup> siècle (figure 5-1).

D'autres indicateurs, potentiellement très importants sur le plan neuropsychologique, ne montrent que très peu de disparité dans leur développement par région du cerveau (tableau 5-III).

On n'a même pas commencé à démêler les contributions de l'environnement telles que la stimulation intellectuelle et affective, l'influence de l'école, etc., et celles de la maturation biologique, afin de déterminer d'où vient le développement des capacités mentales. On peut donc dire qu'il n'existe pas véritablement, encore, de neuropsychologie du développement, si ce n'est que balbutiante.

Une des constantes que l'on semble néanmoins pouvoir dégager des divers tableaux qui précèdent faisant état d'un développement très varié selon le site étudié, est que le cortex préfrontal (particulièrement tertiaire, c'est-à-dire le pôle antérieur) est relativement lent à atteindre la maturité. Le tableau 5-IV fait état de certains des traits qui appuient cette conception.

TABEAU 5-I. — DIVERS PARAMÈTRES DE L'ANATOMIE DU DÉVELOPPEMENT CÉRÉBRAL ET TRAJECTOIRES TEMPORELLES CHEZ L'HUMAIN. VOIR AUSSI GIBSON ET PETERSEN (1991); GROVES ET REBEC (1992); ROSENZWEIG ET LEIMAN (1991).

PROCESSUS CÉRÉBRAL	ÂGE AUQUEL LE DÉVELOPPEMENT ATTEINT SON APOGÉE
Division neurale du SNC	14 semaines après conception
Densité synaptique	19 mois
Division gliale du SNC	2 ans
Proportion de lipides dans le SNC	4 ans
Masse proportionnelle de l'ADN des neurones du SNC	6 ans
Épaisseur du cortex	8 ans
Circonférence de la tête	Jeune adulte
Radiation dendritique	Adulte
Myélinisation de l'hippocampe	60 ans



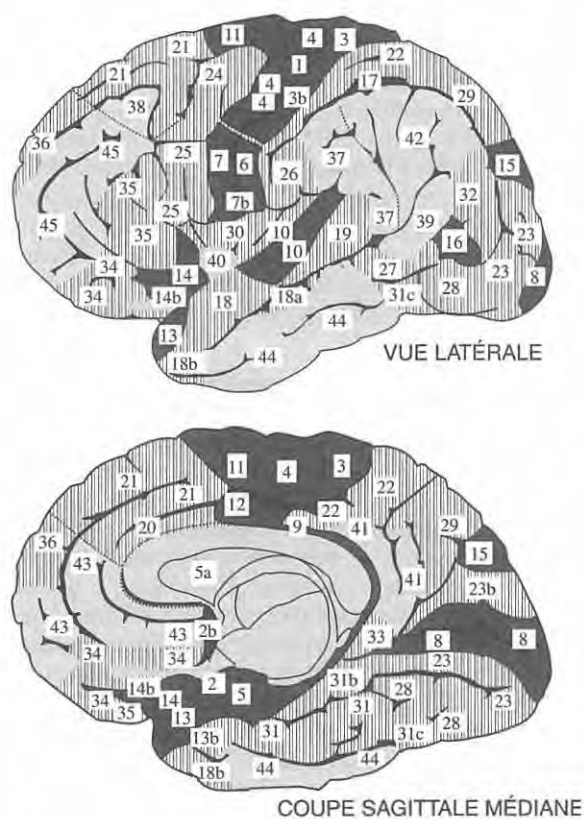


FIGURE 5-1. — DÉVELOPPEMENT DIFFÉRENTIEL DE LA MYÉLINE SELON L'AIRES CORTICALE. Dans cette figure, correspondant au travail de Fleschig, revu par Bonin en 1950, les numéros correspondent à l'ordre dans lequel l'aire se myélinise. De même, le foncé correspond à ce qui myélinise en premier, le gris à ce qui myélinise en second, et le blanc à ce qui myélinise en dernier.

### ÉCUEIL D'UNE APPROCHE « NAÏVE » DE LA NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT

Admettant qu'aucun indicateur neurobiologique spécifique ne semble être candidat valable comme marqueur du développement cognitif, peut-on alors espérer trouver un indicateur neurobiologique plus général (multidéterminé) qui puisse suivre la courbe générale (ou au moins l'une d'entre elles) du développement cognitif ? C'est ce que Epstein a tenté de prouver (1974). Il a noté qu'il y avait deux poussées de croissance rapides de la circonférence crânienne chez l'enfant, la première entre 10 et 12 ans, et la seconde entre 13 et 14 ans. Il a ensuite essayé de montrer que le développement du QI manifeste lui aussi des poussées à ces mêmes moments. Il a fait la proposition d'un lien biopsychologique causal, et a nommé son modèle la « phrénoblysie ». On a aujourd'hui rejeté la thèse des poussées de croissance de la boîte crânienne, pensant maintenant qu'il s'agissait d'un artefact, et on a aussi rejeté le postulat de poussées spécifiques de croissance

TABEAU 5-III. — TRAJECTOIRES DU DÉVELOPPEMENT DU MÉTABOLISME DE DIFFÉRENTES AIRES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL TELLES QU'ELLES SONT DÉTERMINÉES PAR LA TOMOGRAPHIE PAR ÉMISSION DE POSITRONS. VOIR AUSSI CHUGANI, PHELPS ET MAZZIOTTA (1993).

AIRES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL	ÂGE AUQUEL LE DÉVELOPPEMENT ATTEINT SON APOGÉE
Cortex cérébral temporal	7 ans
Noyau lenticulaire	7 ans
Cortex cérébelleux	7 ans
Noyau caudé	7 ans
Cortex cérébral frontal	8 ans
Thalamus	8 ans

TABEAU 5-IV. — INDICATEURS D'UNE MATURATION LENTE DU CORTEX PRÉFRONTAL. INFORMATIONS D'APRÈS DIAMOND (1991); NARBONA ET FERNANDEZ (1996).

Épaisseur des couches neuronales
Netteté des plages cytoarchitectoniques
Arborisation dendritique des neurones pyramidaux
Densité synaptique
Myélinisation
Concentration de dopamine
Consommation de glucose (TEP)
Densité neuronale

du QI, pour en arriver à la conclusion que le diamètre de la boîte crânienne peut effectivement suivre une courbe similaire à certaines courbes du développement cognitif, mais sans grande spécificité (Fischer et Rose, 1994; Segalowitz, 1994, pour des revues critiques).

### DÉVELOPPEMENT DES ORGANES CORPORELS

Certains organes tels que la glande pinéale et le thymus semblent jouer un rôle particulièrement actif au moment de la puberté, au point de connaître une hypertrophie à cette phase du développement, suivie d'une hypotrophie à l'approche de l'âge adulte. D'autres organes, sexuels, tels que l'utérus et les testicules connaissent une forte croissance après la puberté. La trajectoire du changement de volume du cerveau au cours du développement pendant l'enfance et l'adolescence est voisine de celles de ces autres organes (figure 5-2) à cet effet.

### DÉVELOPPEMENT DU SOMMEIL

Le sommeil semble jouer un rôle d'une importance préalablement insoupçonnée dans le développement précoce de l'appareil psychique et des structures du comportement. D'après le neurophysiologue Jouvet

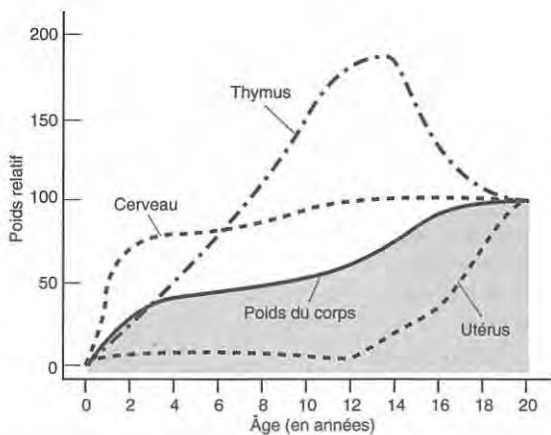


FIGURE 5-2. – RYTHME DE CROISSANCE DE DIFFÉRENTS TISSUS DU CORPS. Le cerveau atteint la taille presque adulte très tôt. Les tissus reliés à la reproduction (utérus) se développent surtout à partir de la puberté. Le thymus, dont une des fonctions principales est de créer des lymphocytes, établit son répertoire immunitaire rapidement jusqu'à la puberté puis, connaît un déclin anatomique une fois sa fonctionnalité (mémoire immune) bien établie. Voir Tanner (1962).

(1986), le rêve fœtal consisterait en un assemblage neuronal physiologique inné servant à «roder», en quelque sorte les futures opérations de l'esprit. Il ne fait pas de doute que la matrice neuronale doit devenir, et devient efficace, bien émondée, bien connectée, bien définie fonctionnellement avant même la naissance de l'être humain. Car le nouveau-né nous prouve qu'il distingue ce qui est auditif, visuel et somesthésique. Pourtant, n'oublions pas que le fœtus vit dans un monde intellectuellement hypostimulant, somesthésiquement uniforme, silencieux et noir. Pour que les aptitudes psychiques et comportementales du nourrisson puissent se préparer avant même sa naissance, ne serait-il pas plausible que l'évolution ait préparé une sorte de «précital interne» (tel le rêve) pour compléter le raffinement des réseaux voués à gérer, après la naissance, l'émotion, la cognition, la mémoire, etc ?

L'architecture du sommeil du nouveau-né est complètement différente de celle de l'adulte. Le premier dort deux fois plus que le sujet sénescant, son sommeil est composé d'une proportion environ cinq fois plus grande de sommeil paradoxal, la latence de sa première période de sommeil paradoxal après l'endormissement est environ un tiers, et il dort par bouffées plutôt que par nuits complètes (figure 5-3).

Autre fait intéressant : il y a des bébés qui dorment peu et il y en a qui dorment beaucoup, jusqu'à trois fois plus. Ces traits sont dans la zone de la normalité. De surcroît, ces traits sont très stables tout au long de la vie. Ceci n'est pas sans importance psychologique, ou neuropsychologique. En effet les gens qui dorment peu ont un caractère différent de ceux qui dorment beaucoup. Ceux qui dorment peu peuvent être décrits

comme ayant tendance à avoir une personnalité «dynamique et expansive», tandis que ceux qui dorment beaucoup ont tendance à avoir une disposition «posée» et «ruminative», voire «anxieuse» (Chattopadhyay et Dasgupta, 1992). Ceci pourrait très bien ne pas être étranger à la structure du sommeil dans le syndrome maniacodépressif. En effet, en phase maniaque, l'individu dort peu, et est pathologiquement expansif et excessivement agité, tandis qu'en phase dépressive, il passe ses journées au lit, dort beaucoup et a une disposition psychique extrêmement rétrécie et ralentie.

## DÉVELOPPEMENT DE L'HUMEUR

Existe-il des réseaux neuronaux localisés sous-jacents aux fonctions affectives dans le cerveau ? Si oui, à partir de quel âge ces modules existent-ils chez l'enfant ? Il est possible de commencer à répondre à cette question avec la méthode anatomoclinique. Si des lésions focales particulières du cerveau peuvent perturber systématiquement une fonction affective, on peut supposer que de tels modules pourraient exister. La question intéressante pour le développement dans ce contexte, sera alors : «À quel âge peut-on démontrer la consolidation d'un tel module chez l'enfant, en montrant que la même lésion détruit chez celui-ci la fonction d'une façon similaire à l'adulte ?». Ou mieux, «une telle lésion encourue très précocement peut-elle empêcher le développement de la fonction en question ?» Pour en savoir plus, nous avons revu la littérature sur les désordres affectifs postlésionnels chez l'adulte et l'enfant. Il en ressort que la littérature pédiatrique est beaucoup moins riche à ce niveau que ne l'est la littérature sur l'adulte. Nous avons repéré tous les cas de lésion très focale que nous avons pu trouver dans la littérature scientifique sur les

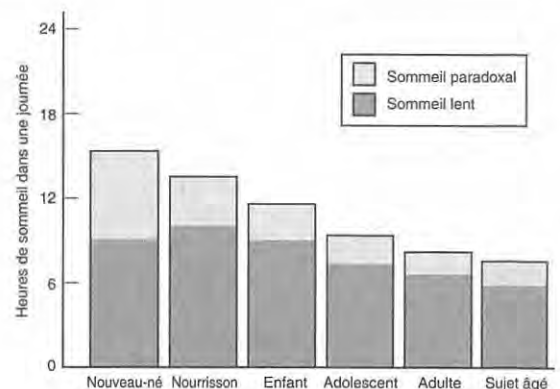


FIGURE 5-3. – HEURES CORRESPONDANTES À CHAQUE STADE DU SOMMEIL EN FONCTION DE L'ÂGE. On ne comprend pas vraiment pourquoi l'humain dort de moins en moins en vieillissant, ni pourquoi le nourrisson passe tant de temps dans le sommeil paradoxal. Ces données proviennent de Habib (1993).

désordres de l'humeur découlant d'une lésion cérébrale, tant chez l'adulte que l'enfant. Les tableaux 5-V et 5-VI font état des résultats obtenus.

On constate, à l'instar des études de groupe (Braun, Larocque, Daigneault et Montour-Proulx, 1999) qu'il n'y a pas de site lésionnel particulièrement sélectif apte à produire une dépression, que ce soit chez l'adulte ou l'enfant. Tout ce que l'on peut conclure de cette recension des cas publiés, est qu'une lésion cérébrale focale peut effectivement produire une dépression autant chez l'adulte que chez le très jeune enfant, et que cette lésion pourrait typiquement être télencéphalique.

Par contre, à l'autre pôle des troubles de l'humeur, on pense d'après les études de cas qu'il existe un site de prédilection pour la lésion apte à engendrer une

manie chez l'adulte, et que celui-ci est cortical et postérorolandique droit (Braun, Larocque, Daigneault et Montour-Proulx, 1999), (tableaux 5-VII et 5-VIII).

Ces cas avec lésion focale confirment ce que l'on observe avec des lésions plus diverses étudiées chez de grands groupes : la lésion critique pour la manie semble effectivement être droite et postérorolandique, (quoique parfois aussi frontale droite) tant chez l'adulte que l'enfant. Alors que la dépression peut survenir chez le jeune enfant, qu'elle soit postlésionnelle, réactionnelle ou endogène, la manie est très rare avant l'adolescence quelle qu'en soit l'étiologie. Ceci pourrait être partiellement un problème de nomenclature : combien de cas de manie pédiatrique reçoivent le diagnostic de trouble hypercinétique ?

TABEAU 5-V. — CAS ADULTES AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ABOUTISSANT À UNE DÉPRESSION.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
44 Féminin	Temporale gauche massive	Dépression et amnésie sémantique sans amnésie autobiographique	Dégénérative ou infectieuse	De Renzi et al, 1987
19 Masculin	Pariétale gauche	Dépression, agnosie tactile, apraxie idéomotrice, extinction tactile droite	Astrocytome réséqué	Ardila et al, 1989
71 Masculin	Frontale droite	Dépression majeure, anosognosie non affective, hémiparésie gauche	Infarctus	Starkstein et al, 1990
54 Masculin	Frontale droite	Dépression majeure	Méningiome	Starkstein et al, 1993
40 Masculin	Temporopariétale gauche	Dépression majeure	Glioblastome	Uribe, 1986
55 Masculin	Frontale droite	Dépression	Astrocytome	Carlson, 1977
68 Masculin	Frontale droite	Dépression, léthargie	Tumeur métastatique	Ross et al, 1987

TABEAU 5-VI. — CAS D'ENFANTS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE AYANT ABOUTI À UNE DÉPRESSION.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
18 mois Féminin	Frontale gauche	Dépression présente à 8 ans, déficit attentionnel, intelligence normale	Contusion post-traumatique	Braun et al, 1999
4 Masculin	Temporopariétale gauche	Dépression, épilepsie, déficit attentionnel, intelligence normale	Accident vasculaire cérébral	Braun et al, 1999
11 Masculin	Frontale droite	Dépression, intelligence normale-faible	Hématome post-traumatique	Braun et al, 1999
12 Masculin	Frontale gauche	Dépression, intelligence normale-forte	Contusion post-traumatique	Braun et al, 1999



TABLEAU 5-VII. — CAS ADULTES AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ABOUTISSANT À UNE MANIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
52 Masculin	Temporopariétale gauche	Manie psychotique avec sévère agitation psychomotrice pendant 28 ans	Hémorragie	Jampala et al, 1983
66 Masculin	Temporo-occipitale droite	Manie	Infarctus	Starkstein et al, 1988
27 Masculin	Frontale gauche	Manie	Infarctus	Starkstein et al, 1988
61 Féminin	Temporopariétale droite	Manie	Méningiome	Starkstein et al, 1988
54 Féminin	Frontale droite	Manie	Méningiome	Starkstein et al, 1988
28 Masculin	Temporale droite	Manie	Astrocytome	Starkstein et al, 1988
24 Masculin	Frontale droite	Manie	Traumatisme crânien	Starkstein et al, 1988
68 Masculin	Temporopariétale droite	Manie psychotique	Ablation du lobe (post-traumatique)	Bartolucci et al, 1995
59 Masculin	Temporale droite	Hypomanie chronique	Hémorragie sous-arachnoïdienne	Cohen et al, 1980
33 Masculin	Temporale droite	Manie	Lobectomie à cause d'épilepsie	Kanemoto, 1995
29 Masculin	Frontopariétale droite	Psychose maniaque	Méningiome	Oppler, 1950
57 Masculin	Temporale droite	Manie psychotique	Lobectomie	Rosenbaum et al, 1975
61 Masculin	Frontale droite	Manie	Infarctus	Fawcett, 1991

TABLEAU 5-VIII. — CAS D'ENFANTS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ABOUTISSANT À UNE MANIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
12 Masculin	Frontopariétale droite	État maniaque persistant	Contusion frontopariétale	Cohn et al, 1977
15 Masculin	Temporale droite	Hypomanie persistante avec traits psychotiques (observée encore à 18 ans)	Sclérose hippocampique droite et atrophie corticale environnante	Johnson et al, 1990
16 Féminin	Frontale droite	Manie	Malformation artérioveineuse	Gross et al, 1988

Un des traits fréquemment quoique non nécessairement associés à la manie est le délire. Le délire peut aussi être observé dans la schizophrénie paranoïaque. Les délires les plus fréquents comportent des idées de persécution ou de grandeur. Ces délires sont imprégnés d'émotion, à un point tel qu'il devient précaire de les qualifier de trouble cognitif ou affectif. Nous abordons donc ce thème ici tout en admettant qu'il aurait pu être traité ailleurs (tableaux 5-IX et 5-X).

On constate que le lobe temporal semble pouvoir contenir une lésion suffisante pour engendrer un état délirant chez l'adulte et l'enfant.

### DÉVELOPPEMENT DE L'ÉMOTION

L'affectivité englobe des formes simples telle l'humeur (euphorie, dysphorie), des formes intermédiaires (les émotions) et des formes complexes

TABLEAU 5-IX. — CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UN ÉTAT DÉLIRANT PUR (SANS HALLUCINATION).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
56 Masculin	Temporopariétale droite	Délire avec agitation	Infarctus	Caplan et al, 1986
51 Masculin	Temporopariétale droite	Psychose paranoïaque avec agitation	Infarctus	Caplan et al, 1986

TABLEAU 5-X. — CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UN ÉTAT DÉLIRANT PUR (SANS HALLUCINATION).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
6 Masculin	Frontopariétale gauche	Psychose paranoïaque sans hallucination à 19 ans	Traumatisme crânien	Fujii et al, 1996
13 Masculin	Temporale droite	Psychose délirante à partir de 18 ans	Kyste épidermoïde et lobectomie	Mace et al, 1991

(sentiments) (Braun et Crépeau, 1997). Existe-il des syndromes émotionnels qui ne soient pas des troubles de l'humeur ? Il en existe assurément, chez l'enfant comme chez l'adulte. Arrêtons-nous à l'exemple de la colère. On sait qu'il existe des enfants pathologiquement colériques. Ce trait peut être associé à diverses morbidités (syndrome de Gilles de la Tourette, hyperactivité, trouble caractériel, hamartome hypothalamique, syndrome Kleine-Levin, Syndrome de Cornelia de Lange, etc.). Mais existe-il une lésion apte à produire un syndrome d'agressivité chronique qui puisse nous faire penser à un module cérébral sous-jacent ? Le recensement des écrits scientifiques sur de tels syndromes d'agressivité postlésionnelle n'est pas très informatif, malheureusement. Mais il semble qu'un des sites de prédilection pourrait être le lobe temporal. Devinsky et al (1988) ont décrit un homme de 69 ans qui ayant subi un accident cérébrovasculaire au lobe temporal gauche était devenu très agressif. Martini (1983) a décrit un garçon qui, né avec un kyste amygdalien droit était chroniquement agressif, et Levine et al (1981) un garçon ayant subi une hémorragie temporale gauche à 6 ans qui était également devenu aussi très agressif.

Il existe un autre syndrome émotionnel postlésionnel très étrange : l'alexithymie. Ce syndrome consiste en une incapacité à verbaliser ses émotions. Étant donné la spécialisation (relative) de l'hémisphère droit pour le traitement des émotions et de l'hémisphère gauche (fortement) pour le traitement et la production du langage, on peut supposer qu'une lésion de la grande commissure interhémisphérique,

le corps calleux, devrait créer une disjonction entre le vécu affectif (lui-même intact) et le compte rendu verbal de ce vécu (la fonction verbale étant pourtant, en soi, intacte). TenHouten et al (1987) ont observé que leurs patients callosotomisés à l'âge adulte obtenaient effectivement des scores pathologiquement élevés sur une échelle d'alexithymie. Buchanan et al (1987) ont décrit le cas d'un homme né avec une agénésie calleuse qui était alexithymique. Malheureusement, personne ne semble avoir publié d'étude de groupe sur ce thème.

Un trouble émotionnel peut se manifester aussi dans le ton de voix lors de la parole. Quand la tonalité affective de la voix est particulièrement émoussée suite à une lésion cérébrale, on appose le diagnostic de dysprosodie (trouble de la « prose »). Nous avons recensé les cas individuels de dysprosodie causée par une lésion focale du cerveau (tableaux 5-XI et 5-XII).

La lésion la plus petite et la plus typique montrée par Gorelick et Ross (1987) pour la dysprosodie expressive est frontale droite – du moins en ce qui concerne l'adulte. Il semble que l'on puisse croire, provisoirement, qu'il en va de même chez l'enfant. Toutefois, on manque d'exemples chez l'enfant avant l'âge de 10 ans. Ceci pourrait être dû à une difficulté de repérage de la dysprosodie infantile due à la grande variété des tonalités du langage chez les jeunes enfants normaux, qui rendent difficile l'identification de l'exception.

De la même façon que la voix révèle l'état émotionnel, l'expression faciale le fait aussi. Toutefois, contrairement à la dysprosodie qui est plus facilement

TABLEAU 5-XI. — CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE DYSPROSODIE EXPRESSIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
33 Féminin	Frontale gauche	Dysprosodie expressive, hémiparésie droite	Infarctissement de l'artère carotide antérieure	Bigler, 1988
30 Masculin	Frontale droite	Dysprosodie expressive, hémiparésie gauche, déficit mnésique	Tumeur réséquée	Stringer et al, 1991

TABLEAU 5-XII. — CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE DYSPROSODIE EXPRESSIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
10 Féminin	Frontal droit, pariétal postérieur droit	Léthargie initiale, faiblesse du visage inférieur gauche, hémiparésie gauche légère, hyperreflexie, signe de Babinski, perte d'intonation expressive.	Hématome entouré d'œdème	Bell et al, 1990
10 Féminin	Région frontopariétale droite	Pas de vocalisations spontanées, léthargie, voix monotone, affect plat	Fracture du crâne avec enfoncement (coup de sabot de cheval)	Bell et al, 1990

identifiable en clinique dans son versant expressif, le trouble de traitement des expressions ou identités faciales (prosopagnosie) est plus communément repéré en clinique sur le versant réceptif (tableaux 5-XIII et 5-XIV).

Ici, on constate que la prosopagnosie peut être engendrée par une lésion focale survenue très tôt dans la vie. Toutefois, curieusement, le site de la lésion, chez l'enfant, ne surplombe pratiquement pas le site adulte (lobe temporal droit en premier lieu, et pariétal droit en deuxième). Les enfants reconnaissent les visages très tôt dans la vie, et leur performance n'évolue plus avant même la puberté. Un enfant qui ne peut reconnaître par le visage ses propres parents sera facilement reconnu et repéré cliniquement.

### DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS INTERPERSONNELLES ET SOCIALES

Au-delà du rapport à l'adulte nourricier, l'enfant en âge préscolaire découvre, bien entendu, les autres enfants. Sa relation avec ceux-ci évoluera aussi très rapidement (figure 5-4).

On ne peut passer sous silence la célèbre analyse d'Erickson des cycles du développement psychoso-

cial. Le tableau 5-XV récapitule les principaux éléments de la théorie d'Erickson de la naissance jusqu'à l'adolescence.

Une façon intéressante et originale de se représenter le développement de l'affectivité est de voir comment évoluent les réactions « normales » des enfants à une catastrophe du type mort d'un parent. L'évolution de ces réactions reflète clairement l'enrichissement du répertoire affectif au cours du développement de l'enfant. En particulier, on remarquera que les réactions affectives deviennent de plus en plus complexes (réactions moins directement rattachables à la tristesse pure), reflètent l'autonomie d'action de l'enfant (comportements déviants dans des sphères moins directement liées à la vie familiale), ainsi que l'expression de plus en plus cognitive des réactions (troubles cognitivo-affectifs). Green (1986) a inventorié ces changements en fonction de l'âge (tableau 5-XVI). L'interprétation que l'on fera des données de Green devrait prendre en compte le fait que bien que les réactions affectives répertoriées soient normales, elles varient dans leur intensité, les formes plus douces pouvant être considérées comme étant adaptatives, mais les formes plus intenses ou trop prolongées ou trop complexes pouvant être considérées comme mal adaptées.



TABLEAU 5-XIII. — CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE PROSOPAGNOSIE RÉCEPTIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
82 Féminin	Temporo-occipitale droite	Prosopagnosie, négligence à gauche, trouble visuoconstructif	Infarctus	Takahashi et al, 1995
70 Masculin	Temporo-occipitale droite	Prosopagnosie, désorientation topographique, négligence à gauche, trouble visuoconstructif	Infarctus	Takahashi et al, 1995
64 Masculin	Temporo-occipitale droite	Prosopagnosie	Hémorragie	Landis et al, 1986
68 Féminin	Temporale droite	Prosopagnosie amnésique sans autres déficits	Atrophie progressive du lobe temporal droit	Evans et al, 1995
49 Masculin	Pariéto-occipitale droite	Prosopagnosie	Hématome et oligodendrogliome	Landis et al, 1986
73 Masculin	Pariéto-occipitale droite	Prosopagnosie précédée d'un déficit topographique transitoire	Infarctus	De Renzi, 1986
66 Masculin	Pariéto-occipitale droite	Prosopagnosie précédée de déficits topographique et praxique et hémignégligence transitoires	Infarctus	De Renzi, 1986

TABLEAU 5-XIV. — CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE PROSOPAGNOSIE RÉCEPTIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Pariéto-occipitale gauche	Prosopagnosie amnésique pour la reconnaissance de visages célèbres et parenté de 2 <sup>e</sup> degré, mais pas de 1 <sup>er</sup> degré, déficit de discrimination des identités de visages, QI de 60, mais plusieurs fonctions préservées dont la discrimination d'expressions faciales	Porencéphalie postischémique avec épilepsie subséquente	Mancini et al, 1994
Masculin (lésion congénitale)	Occipitale droite	Prosopagnosie de discrimination d'identités et expressions faciales sans amnésie dans la reconnaissance de visages célèbres, QI de 96	Angiomatose Sturge-Weber avec épilepsie subséquente	Mancini et al, 1994
12 mois Féminin	Frontale droite avec légère atrophie de l'hémisphère	Prosopagnosie de discrimination d'identités de visages avec préservation de la reconnaissance de visages célèbres et discrimination d'expressions faciales, QI de 49	Kyste porencéphalique postischémique avec EEG épileptiforme	Mancini et al, 1994

## DÉVELOPPEMENT DE LA PERSONNALITÉ

Il est extrêmement difficile de conceptualiser le développement de la personnalité humaine. D'abord, le concept même de personnalité est très flou et suppose l'adhésion à une quelconque théorie de traits

identitaires. Une telle théorie ne pourra que réifier des états mentaux. La personnalité humaine connaît des mutations, dans le développement, d'une telle ampleur que l'on ne puisse pas construire de modèle sur le développement dans son ensemble. Nous ne connaissons aucune théorie unifiée et englobante sur le déve-

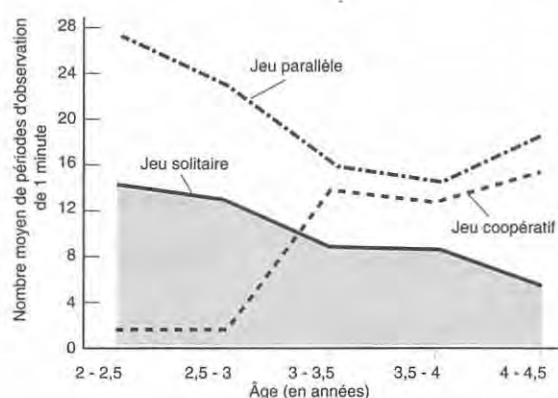


FIGURE 5-4. — STYLES INTERPERSONNELS DANS LE JEU EN FONCTION DE L'ÂGE Les styles de jeu de l'enfant évoluent, entre autres, en fonction de leur développement cognitif et social. Ces données proviennent de Parten (1932-1933; Shell et Hall, 1979).

loppement de la personnalité. A fortiori, on ne trouvera aucun traité sur la neuropsychologie du développement de la personnalité pendant l'enfance. C'est pourquoi la plupart des précis universitaires sur le

développement n'incluent pas de chapitre réservé au développement de la personnalité à proprement parler. La personnalité est tributaire de systèmes psychiques plus limités et mieux campés (affectivité, rapports interpersonnels et sociaux, aptitudes cognitives, développement physique, etc.). Ce sont ces domaines que l'on préfère traiter dans les précis portant sur le développement humain.

Néanmoins, nous allons prendre le risque, ici, de traiter de la personnalité humaine, dans le contexte du développement cérébral. Nous allons nous limiter toutefois à l'analyse des effets de lésions focales sur certains aspects particuliers de la personnalité. Ces aspects particuliers de la personnalité nous sont donnés par la négative, en quelque sorte, par la psychiatrie. La psychiatrie nous montre, par les syndromes, des aspects de la personnalité qui peuvent être atteints de façon grave et relativement bien identifiable. Mieux, il existe une littérature sur les lésions focales aptes à générer des syndromes psychiatriques précis. Cette littérature est disparate et peu connue, c'est pourquoi notre effort consistera à rassembler des éléments utiles pour comprendre dans quelle mesure il pourrait exister des « modules » cérébraux

TABLEAU 5-XV. — SCHÉMATISATION ABRÉGÉE DES 5 PREMIERS STADES DU DÉVELOPPEMENT PSYCHO-SOCIAL SELON LE MODÈLE D'ERICKSON (1963).

STADE (ÂGE APPROXIMATIF)	CRISES PSYCHOSOCIALES	RELATIONS SIGNIFICATIVES	MODALITÉS PSYCHOSOCIALES	RÉSOLUTION FAVORABLE
I. De la naissance à la première année	Confiance/méfiance	Figure maternelle	Obtenir/donner en retour	Énergie et espoir
II. Deuxième année	Autonomie/honte, doute	Figures parentales	Avoir/donner	Contrôle de soi et volonté
III. Troisième à cinquième année	Initiative/culpabilité	Noyau familial	Faire (en visant un but) Faire semblant (en jouant)	Direction et intention
IV. Sixième année au début de l'adolescence	Industrieux/infériorité	Voisinage/école	Compétition/coopération	Méthode et compétence
V. Adolescence	Identité et déni/identité diffuse	Groupes de pairs et groupes extérieurs/modèles de <i>leadership</i>	Être soi-même (authenticité) Partage de soi	Dévouement et fidélité

TABLEAU 5-XVI. — ÉVOLUTION DES RÉACTIONS AFFECTIVES À LA MORT D'UN PARENT CHEZ L'ENFANT.

NOURRISSON
Peur, refus alimentaire, perte pondérale, trouble du sommeil, perte du contrôle de ses selles ou urines, irritabilité, retard du développement, perte du langage
ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE
Encoprésie, constipation, hyperactivité, énuésie, cauchemars, crises de colère, pleurs
ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE
Décrochage scolaire, faible rendement scolaire, concentration déficitaire, plaintes somatiques (céphalées, douleur abdominale, fatigue), comportement antisocial (mensonges, petits vols), pleurs
ADOLESCENT
Abandon scolaire, faible rendement scolaire, dépression, tentative de suicide, désordre de conduite (promiscuité sexuelle, drogues, délinquance), plaintes somatiques

qui, s'ils sont détruits, portent atteinte à des aspects « précis » de la personnalité, et à quel âge de tels modules semblent pouvoir se consolider dans le cerveau. À cet effet nous allons traiter de deux dimensions, l'altération du niveau de base psychomoteur et la psychose. Ces deux désordres sont des troubles de la personnalité en ceci qu'ils ne peuvent être circonscrits à un seul des domaines psychiques plus limités (relations interpersonnelles et sociales, affectivité, habiletés cognitives, développement physique, etc.).

### Activation psychomotrice

Un des aspects de base de la personnalité est le niveau d'activation psychomotrice. Disons qu'à cette rubrique, nous imaginons que la personnalité peut aller de l'extrême « amorphe, adynamique, inerte, léthargique », à l'extrême « agité, verbomoteur, akathisque ». Nous prenons soin d'exclure ici toute atteinte grave à la fonction phorique. Toute présence de véritable dépression ou manie sera ici exclue. Nous dénommons le premier extrême, « pseudo-dépression » (Blumer et Benson, 1983) et le deuxième « pseudo-manie » (Braun et al, 1999). Nous avons pu repérer suffisamment de cas avec lésion corticale focale (unilatérale) présentant l'un ou l'autre de ces états (chroniques) pour systématiser le tout sous forme de tableau (tableaux 5-XVII à 5-XX).

On constate que s'il existe un site lésionnel critique chez l'adulte, celui-ci est le même que celui de la manie (voir tableau 5-XV), c'est-à-dire postérolandique droit. Force est de reconnaître toutefois que même si une lésion focale semble pouvoir engendrer un état de pseudomanie chronique à partir de la naissance, le site lésionnel critique, lui, semble être moins nettement localisé. Bien qu'il soit nettement postérolandique, il ne semble pas pouvoir être placé dans l'un ou l'autre des hémisphères.

Les cas rassemblés ici nous suggèrent que le site

critique pour une pseudo-dépression, chez l'adulte, serait le lobe frontal gauche en premier lieu. La tendance chez l'enfant est la même : le site lésionnel critique pourrait être le lobe frontal gauche, et la lésion produisant ce syndrome peut survenir très tôt dans la vie.

Nous pensons donc qu'il existe une modularité cérébrale du niveau de base psychomoteur, et que celle-ci s'installe et se consolide très tôt dans le développement (Braun et al, 1999).

### Psychose

La psychose touche tous les aspects de la personnalité, mais d'une façon bien particulière. Le classement de la psychose comme désordre cognitif ou affectif est presque futile, en ceci que ces deux sphères sont habituellement touchées, surtout si la psychose comporte hallucinations et délires. Étant donné que le rapport interpersonnel est extrêmement compromis par l'état psychotique chronique, nous avons choisi de présenter ici ce type de psychose lourde, tout en reconnaissant que ce thème aurait pu être traité ailleurs. Notre intérêt est de montrer qu'il existe des sites cérébraux critiques pour la psychose, chez l'adulte et même chez l'enfant. Nous pensons qu'une telle démonstration peut nous donner des informations, même très indirectement, sur le développement cérébral de la personnalité (tableaux 5-XXI et 5-XXII).

Il ne semble pas exister de site vraiment typique pour les lésions aptes à produire une psychose majeure (avec hallucinations et délires), que ce soit chez l'adulte ou l'enfant. Toutefois, les deux tableaux qui précèdent suggèrent que ce type de psychose peut certainement découler d'une lésion focale. Cette lésion semble se situer le plus souvent au lobe temporal droit chez l'adulte, ou bien, moins souvent, à la région frontale. Les sites critiques pour la psychose postlésionnelle chez l'enfant semblent être à peu près les mêmes que chez l'adulte, cependant le côté de la

TABLEAU 5-XVII. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UN ÉTAT PSEUDO-MANIAQUE (AGITATION SANS EUPHORIE).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
84 Masculin	Pariéto-temporale droite	Agitation, peurs extrêmes	Infarctus	Caplan et al, 1986
64 Féminin	Pariéto-temporale droite	Agitation avec labilité émotionnelle	Infarctus	Caplan et al, 1986
68 Féminin	Pariétale droite	Agitation et hostilité	Infarctus	Schmidley et al, 1984
60 Masculin	Temporale droite	Agitation avec trouble déliquant et humeur dépressive	Encéphalite herpétique	Laurent et al, 1990



TABLEAU 5-XVIII. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UN ÉTAT PSEUDO-MANIAQUE (AGITATION SANS EUPHORIE).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Féminin (lésion congénitale)	Temporale droite	Hyperactivité avec déficit attentionnel	Hypodensité en tomographie transaxiale	Voeller, 1986
2 mois Masculin	Pariétale gauche	Hyperactivité avec déficit attentionnel tout au long de l'enfance	Hémorragie	Bigler, 1991
2 mois Masculin	Pariétale droite	Hyperactivité observée à l'école	Hémorragie	Bigler, 1988
18 mois Masculin	Pariétotemporale gauche	Hyperactivité observée à 7 ans	Abcès cérébral	Rourke et al, 1983
4 Masculin	Pariétale droite	Hyperactivité avec déficit attentionnel	Déshydratation liée à une fièvre, suivie d'épilepsie	Voeller, 1986
5 Masculin	Pariétale droite	Hyperactivité avec déficit attentionnel	Traumatisme crânien avec fracture	Voeller, 1986
6 Masculin	Temporale gauche (toute la moitié antérieure)	Hyperactivité, alexie et agraphie (non acquisition jusqu'à l'âge adulte), agressivité observées à 8 ans	Hémorragie suivie d'épilepsie et lobectomie à 8 ans	Levine et al, 1981
7 Masculin	Temporale gauche	Hyperactivité avec important déficit attentionnel	Kyste arachnoïdien	Millichap, 1997
9 Masculin	Temporale gauche	Hyperactivité légère avec important déficit attentionnel	Kyste arachnoïdien	Millichap, 1997

TABLEAU 5-XIX. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UN ÉTAT PSEUDO-DÉPRESSIF (LÉTHARGIE SANS DYSPHORIE).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
63 Masculin	Frontale médiane interne gauche	« Apathie » et « irritabilité »	Néoplasme	Filley et al, 1995
27 Masculin	Frontale gauche	« Apathie »	Traumatisme	Parker et al, 1992
51 Masculin	Frontale gauche massive	Apathie « pseudo-dépressive » sans autres déficits cognitifs	Astrocytome-oligodendrogliome réséqué	Goldstein et al, 1993
46 Masculin	Frontale gauche	Pseudo-dépression	Lobectomie	Blumer et al, 1975
35 Féminin	Frontale gauche	Adynamie et mutisme	Infarctus	Damasio et al, 1983
23 Masculin	Frontotemporale gauche	Léthargie et indifférence	Contusions traumatiques	Marin et al, 1995
27 Masculin	Frontale gauche	Léthargie et indifférence	Contusions traumatiques	Parker, 1992
72 Masculin	Occipitotemporale gauche	Léthargie persistante	Accident vasculaire cérébral	Devinsky et al, 1988

Note : Les lésions bipallidales (Laplane et al, 1989; De-Poorter et al, 1991) et bicingulaires (Nemeth et al, 1988) ont été documentées à plusieurs reprises comme étant aptes à induire un syndrome d'apathie pathologique nommé « dyshormie », « adynamie », etc. Ces phénomènes restent à être rapportés chez l'enfant.

TABLEAU 5-XX. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UN ÉTAT PSEUDO-DÉPRESSIF (LÉTHARGIE SANS DYSPHORIE).

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
4 mois Masculin	Pariétale gauche	Léthargie psychomotrice persistante	Hémorragie	Chang et al, 1992
12 mois Féminin	Frontale gauche avec extension sous-corticale	Pseudo-dépression (inertie cognitive et comportementale)	Héangiome caverneux	Daigneault et al, 1997
4 mois Masculin	Fronto-pariétale droite	Pseudo-dépression, mutisme électif, léthargie, lenteur d'élocution avec recherche du mot	Infarctus	Burd et al, 1990

TABLEAU 5-XXI. — CAS AVEC LÉSION FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE PSYCHOSE COMPORTANT HALLUCINATIONS ET DÉLIRES.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
58 Féminin	Temporopariétale droite	Hallucinations, délire et apraxie de construction	Hémorragie	Levine et al, 1982
23 Féminin	Temporopariétale droite	Hallucinations, délire, agitation et apraxie de construction	Infarctus	Levine et al, 1982
61 Féminin	Temporopariétale droite	Hallucinations, délire, agitation et apraxie de construction	Contusions	Levine et al, 1982
85 Féminin	Temporopariétale droite	Hallucinations, délire, agitation, apraxie de construction et hémiparésie gauche	Hémorragie	Levine et al, 1982
71 Féminin	Temporopariétale droite	Hallucinations visuelles et auditives et confusion	Infarctus	Schmidley et al, 1984
72 Féminin	Temporo-pariéto-occipitale droite	Hallucinations visuelles et auditives et délire	Infarctus	Peroutka et al, 1982
47 Féminin	Pariéto-occipitale droite	Hallucinations et délire persistants et apraxie de construction	Hémorragie	Levine et al, 1982
61 Féminin	Fronto-pariéto-temporale droite	Schizophrénie postlésionnelle	Kyste arachnoïdien	Cullum et al, 1994
33 Féminin	Frontale gauche	Hallucinations, labilité émotionnelle, délire	Méningiome rond de 10 cm	Berg, 1988
41 Masculin	Frontale gauche	Schizophrénie paranoïaque	Gliome	Blustein et al, 1972
31 Masculin	Frontale gauche	Schizophrénie	Hématome provenant d'une rupture d'anévrisme	Carlson, 1977

lésion ne semble en rien prédire le risque particulier pour cette affection chez l'enfant. Néanmoins, il est important de constater que la lésion peut survenir en très bas âge, ce qui suggère une modularité étonnamment marquée de ce désordre.

Que signifie tout cela pour le développement normal ? Il n'est pas facile de tirer des enseignements de

cette pathologie pour comprendre le développement normal. Sommes-nous tous porteurs de circuits spécialisés qui intègrent le flux de notre champ perceptif et cognitif de façon à le garder cohérent et à l'empêcher de se fragmenter ou de dériver ? Y a-t-il des circuits cérébraux spécifiques qui sont consacrés à nous éviter d'halluciner ou délirer ? Ou plutôt doit-on pen-

TABLEAU 5-XXII. — CAS AVEC LÉSION FOCAL SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE PSYCHOSE COMPORTANT HALLUCINATIONS ET DÉLIRES.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Bifrontale	Traits « psychotiques et antisociaux à partir de huit ans »	Hématome sous-dural	Price et al, 1990
24 mois Masculin	Temporale droite	Psychose schizophrénique à partir de 19 ans	Sclérose et lobectomie	Mace et al, 1991
7 Masculin	Temporale gauche	Psychose schizophrénique 12 ans après la lésion	Anomalie vasculaire (Moya-Moya)	McDade, 1991
10 Masculin	Temporale droite	Schizophrénie à 24 ans	NB : Lobectomie à 23 ans	Mace et al, 1991
14 Masculin	Temporale gauche	Psychose persistante	Kyste arachnoïdien	Apter, 1982

ser que les aires cérébrales nécessaires à ne pas halluciner et délirer sont simplement importantes pour les perceptions et cognitions normales, et que le cortex environnant, livré à lui-même suite à une lésion, fera tout simplement un moins bon travail, engendrant alors les hallucinations et délires ?

## DÉVELOPPEMENT DU SENS MORAL

Fidèle à son style dans les autres domaines du développement mental, Piaget a énormément insisté sur les aspects cognitifs du développement du sens moral. Une version plus étoffée (que celle de Piaget) de l'approche cognitiviste du développement du sens moral nous provient de Kohlberg (1976), (tableau 5-XXIII).

On pourrait penser que le développement du sens moral ne peut s'articuler sur le développement des systèmes cérébraux, le rapport étant beaucoup trop flou. Pourtant, on peut quand même dégager quelques pistes de réflexion. Rappelons-nous l'importance du

tempérament du jeune enfant dans son propre développement. Nous sommes persuadés que les valeurs et mœurs de l'enfant plus âgé et de l'adulte n'échapperont pas toujours aux limites du tempérament déjà entrevues chez le nourrisson. En étudiant les psychopathes rétrospectivement, ou les enfants caractériels prospectivement, on découvre que l'immoralité (ou amoralité) adulte se manifeste déjà non seulement dans les mauvais rapports interpersonnels précoces, mais aussi dans la structure élémentaire du tempérament du nourrisson (bébés colériques, etc.).

Le psychopathe représente un prototype intéressant de l'amoralité. Mettra-t-on l'accent sur la turpitude émotionnelle (faible empathie) de l'adulte immoral, ou sur son impulsivité cognitive ? Dans leur analyse des lésions précoces pouvant produire un profil psychopathe chez l'enfant, Daigneault, Braun et Montes (1997) ont insisté sur le lobe frontal comme site de prédilection. Ils ont aussi montré toutefois, qu'une lésion frontale médiane gauche peut rendre un enfant extrêmement inerte sur le plan

TABLEAU 5-XXIII. — STADES DU DÉVELOPPEMENT MORAL.

STADE	COMPORTEMENT ILLUSTRATIF
<b>Niveau I. Prémoral</b>	
Stade 1 Puniton et orientation de l'obéissance	Obéit aux règles pour éviter la punition
Stade 2 Hédonisme instrumental naïf	Se conforme pour obtenir une récompense, pour avoir des faveurs en retour
<b>Niveau II. Morale limitée au rôle conventionnel</b>	
Stade 3 Morale du bon-garçon bonne-fille, recherche l'approbation des autres	Se conforme pour éviter la désapprobation et le rejet des autres
Stade 4 Morale autoritaire	Se conforme pour éviter la censure par les autorités légales, provoquant de la culpabilité
<b>Niveau III. Principes moraux</b>	
Stade 5 Morale de contrat, des droits individuels et des lois acceptées démocratiquement	Se conforme pour maintenir le respect de juges impartiaux qui jugent pour le bien-être de la communauté
Stade 6 Morale des principes individuels de la conscience	



cognitif sans pour autant lui donner un profil de désordre caractériel. Par ailleurs, Lapierre, Braun et Hodgins (1995) prétendent avoir montré que le cortex orbitofrontal du psychopathe adulte est probablement dysfonctionnel. Ceci est en conformité avec ce que l'on connaît des lésions produisant des psychopathies acquises chez l'adulte. Dans la mesure où la psychopathie peut être considérée comme une pathologie de la fonction morale, que sait-on des cas de psychopathie acquise suite à une lésion cérébrale focale ? Le résultat de notre recension de la littérature scientifique sur ce sujet se trouve dans les tableaux 5-XXIV et 5-XXV.

On constate que la psychopathie (et donc par inférence, un certain aspect de la fonction morale normale) semble reposer sur un module cérébral cortical bien localisé, c'est-à-dire en région frontale (peut-être plus particulièrement orbitofrontale), et ceci autant chez l'adulte que chez le très jeune enfant.

Il existe une autre pathologie de la fonction morale qui représente une déviation presque diamétralement opposée à celle de la psychopathie : le syndrome obsessionnel-compulsif. En effet, un des traits cardinaux du syndrome obsessionnel-compulsif est l'hypermoralisme : vérification excessive, méticulosité, propreté, minutie, culpabilité, etc. Le patient est aux prises avec un tel excès de la fonction morale, qu'il compromet son adaptation sociale et son équilibre émotionnel. Nous avons pu repérer un certain nombre de cas ayant développé ce syndrome suite à une lésion focale du cerveau (tableaux 5-XXVI et 5-XXVII).

On constate que le site de prédilection pour les lésions aptes à entraîner un syndrome obsessionnel-compulsif, tant chez l'adulte que chez l'enfant, est le groupe des noyaux gris de la base (noyaux putaminaux, pallidum, caudé, thalamique). De surcroît, la lésion acquise très tôt dans la vie, avant même que ne se soit développée une véritable fonction morale, peut

TABEAU 5-XXIV. – CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ACQUISE À L'ÂGE ADULTE ET AYANT ENTRAÎNÉ UNE PERSONNALITÉ PSYCHOPATHIQUE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
35 Masculin	Orbitofrontale bilatérale	Psychopathie acquise	Tumeur et excision	Eslinger et al, 1985
33 Masculin	Cortex orbitofrontal gauche	Psychopathie acquise	Adénome opéré	Meyers et al, 1992
32 Masculin	Orbitofrontale bilatérale	Psychopathie acquise	Traumatisme crânien	Malloy et al, 1993

TABEAU 5-XXV. – CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ACQUISE PENDANT L'ENFANCE ET AYANT ENTRAÎNÉ UNE PERSONNALITÉ PSYCHOPATHIQUE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Bifrontale	Traits « psychotiques et antisociaux à partir de huit ans »	Hématome sous-dural	Price et al, 1990
36 mois Masculin	Frontale gauche	Délinquance à 15 ans	Traumatisme	Golden, 1984
4 Féminin	Hyperdensité bifrontale observée à l'âge adulte	Personnalité antisociale à partir de 5 ans	Traumatisme crânien	Price et al, 1990
4 Masculin	Pôle frontal droit	Personnalité antisociale à 6 ans	Traumatisme pénétrant	Marlowe, 1992
6 Masculin	Frontale gauche	Personnalité antisociale toujours présente à 11 ans	Traumatisme crânien	Mateer et al, 1991
7 Féminin	Frontale gauche	Personnalité antisociale toujours présente à l'âge de 33 ans	Hémorragie	Eslinger et al, 1992
9 Masculin	Frontotemporale gauche	Personnalité antisociale toujours présente à 15 ans	Traumatisme crânien avec fracture	Williams et al, 1992
11 Masculin	Frontale bilatérale	Personnalité antisociale toujours présente 4 ans plus tard	Traumatisme crânien	Williams et al, 1992

TABLEAU 5-XXVI. – CAS AYANT SUBI À L'ÂGE ADULTE UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SUIVIE D'UN SYNDROME OBSESSIONNEL-COMPULSIF.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
34 Masculin	Pallidale bilatérale	Dépression suivie d'une tentative de suicide au monoxyde de carbone, émergence d'un syndrome obsessionnel-compulsif et disparition des aspects dépressifs	Intoxication au monoxyde de carbone	Escalona et al, 1997
53 Masculin	Lenticulaire bilatérale	Personnalité obsessionnelle-compulsive	Réaction anaphylactique	Laplane et al, 1989
23 Masculin	Lenticulaire bilatérale	Personnalité obsessionnelle-compulsive	Empoisonnement au monoxyde de carbone	Laplane et al, 1989
54 Féminin	Frontale droite	Syndrome obsessionnel-compulsif, émoussement affectif, agitation	Méningiome	Seibyl et al, 1989
45 Masculin	Temporale droite	Personnalité obsessionnelle, aspects dépressifs et paranoïdes	Méningiome	Blustein et al, 1972

TABLEAU 5-XXVII. – CAS AYANT SUBI À L'ENFANCE UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SUIVIE D'UN SYNDROME OBSESSIONNEL-COMPULSIF.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Putamen droit	Syndrome obsessionnel-compulsif à 16 ans	Infarctus suite à une varicelle	Hebebrand et al, 1993
4 Masculin	Substance grise péri-aqueducatale droite, noyau rouge droit, thalamus postéro-inférieur droit	Comportements compulsifs de vérification, rangement, listes. Cauchemars, dépression, clignements répétés, grimaces, clonies brachiales, déficit visuomoteur sévère, hyperactivité avec désordres attentionnels, migraines, nausées	Blocage de l'aqueduc cérébral par une lésion tectale droite	Peterson et al, 1996
7 Masculin	Pariétale gauche et gyrus cingulaire, fornix, noyau caudé, corps calleux	Regard porté vers la gauche, rotation de la tête vers la gauche, mouvements des mains, jambes, tête, langue, compulsion de frapper les gens	Oligodendrogliome et astrocytome avec caractéristiques anaplasiques	Peterson et al, 1996
8 Féminin	Hypothalamus, thalamus, corps genouillé, capsule interne postérieure, striatum ventral, noyau accumbens, noyau septal, colonnes du fornix, substantia nigra, noyaux rouges	Tics faciaux unilatéraux (gauche), tics vocaux, stéréotypies compulsives. Après opération, les tics ont disparus, mais plusieurs stéréotypies et compulsions sont apparues	Astrocytome malin (classe II) au chiasma optique	Peterson et al, 1996

empêcher le développement normal de la fonction morale.

Nous avons vu que même si certains apports de l'application d'une approche anatomoclinique à la compréhension du développement normal de l'affectivité pouvait parfois paraître quelque peu étriquée, elle est néanmoins très riche. Comprenons que cette méthode

pourra s'enrichir par de nombreux cas qui viendront consolider nos bases de données dans les années à venir. Toutes les questions neuropsychologiques et neuropsychiatriques soulevées par la méthode des lésions pourront être reprises bientôt avec les techniques d'imagerie cérébrale fonctionnelle. On pourra déterminer le développement de la topographie céré-

brale des fonctions mentales et comportementales in vivo grâce aux techniques d'imagerie par émissions de positrons, de résonance magnétique fonctionnelle, etc. Ces techniques devront s'appuyer sur ce qui sera connu par la méthode anatomoclinique, mais pourront aussi lui confronter des données imposant certaines reconceptualisations. Il est enthousiasmant de penser que nous sommes à la frontière d'une future véritable science de la neuropsychologie du développement.

## BIBLIOGRAPHIE

- APTER, A. (1982). Irritation temporale et pathologie arachnoïde : Réaction pseudo-psychotique chez un adolescent et évolution sous traitement. *Temporal irritation and arachnoid pathology : Pseudo-psychotic reaction in an adolescent and his progress under treatment. Annales Médico-Psychologiques*, 140, 776-778.
- ARDILA, A., LOPEZ, M. V., SOLANO, E. (1989). Semantic aphasia reconsidered. In : A. Ardila F. Ostrosky-Solis (Eds.), *Critical issues in neuropsychology. Brain organisation of language and cognitive processes* (pp. 177-196). New York and London, Plenum Press.
- BARTOLUCCI, G., BERRY, J. (1995). A case of experiential hallucinations of unknown origins, or the mystery of the mime. *Brain Injury*, 9, 103-107.
- BELL, W. L., DAVIS, D. L., MORGAN-FISHER, A., ROSS, E. D. (1990). Acquired Aprosodia in Children. *Journal of Child Neurology*, 5, 19-26.
- BENES, F.M. (1994). Development of the corticolimbic system. In : G. Dawson, K.W. Fischer (Eds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- BERG, R. A. (1988). Cancer. In : R. E. Tarter, D. H. Van Thiel K. L. Edwards (Eds.), *Medical neuropsychology : the impact of disease on behavior* (pp.265-290). New York, Plenum Press.
- BIGLER, E. D. (1988). *Diagnostic clinical neuropsychology*. First rev. Austin, University of Texas Press.
- BIGLER, E. D. (1991). *Diagnostic clinical neuropsychology*. Austin, University of Texas Press.
- BLUMER, D., BENSON, D. F. Personality changes with frontal and temporal lobe lesions. In : D. F. Benson, D. Blumer (Eds.), *Psychiatric aspects of neurologic disease 1975* (pp.151-170). New York, Grune and Stratton, Inc.
- BLUSTEIN, J., SEEMAN, M. V. (1972). Brain tumors presenting as functional psychiatric disturbances. *Canadian Psychiatric Association Journal*, 17, SS-59-SS-63.
- BRAUN, C.J.M., CRÉPEAU, F. (1997). *Evaluation neuropsychologique*. Montréal, Décarie éditeur.
- BRAUN, C. M. J., LAROCQUE, C., DAIGNEAULT, S., MONTGOMERY, I. (1999). Mania, Pseudomania, Depression, and Pseudodepression Resulting From Focal Unilateral Cortical Lesions. *Neuropsychiatry, Neuropsychology, and Behavioral Neurology*, 12, 35-51.
- BURD, L., GASCON, G., SWENSON, R. HANKEY, R. (1990). Crossed aphasia in early childhood. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 539-546.
- CAPLAN, D., VANIER, M., BAKER, C. (1986). A Case Study of Reproduction Conduction Aphasia I : Word Production. *Cognitive Neuropsychology*, 3, 99-128.
- CAPLAN, L. R., KELLY, M., KASE, C. S., HIER, D. B., WHITE, J. L., TATEMACHI, T., MOHR, J., PRICE, T., WOLF, P. (1986). Infarcts of the inferior division of the right middle cerebral artery : Mirror image of Wernicke's aphasia. *Neurology*, 36, 1015-1020.
- CARLSON, R. J. (1977). Frontal lobe lesions masquerading as psychiatric disturbances. *Journal of the Canadian Psychiatric Association*, 22, 315-318.
- CHANG, M. L., HWANG, C. F., HO, M. M., HWANG, K. C., LIU, H. M. (1992). Intracerebral arteriovenous fistula : Report of one case. *Acta Paediatrica Sinica*, 33, 200-205.
- CHATTOPADHYAY, P.K., DASGUPTA, S.K. (1992). Trait anxiety, neuroticism and extraversion in long and short sleeper children. *Bangladesh Journal of Psychology*, 13, 1-5.
- CHUGANI, H.T., PHELPS, M.E., MAZZIOTTA, J.C. (1993). Positron emission tomography study of human brain functional development. In : M.H. Johnson (Ed.), *Brain development and cognition*. Oxford, Blackwell.
- COHEN, M. R., NISKA, R. W. (1980). Localized right cerebral hemisphere dysfunction and recurrent mania. *American Journal of Psychiatry*, 137, 847-848.
- COHN, C. K., WRIGHT III, JR., DEVAUL, R. A. (1977). Post head trauma syndrome in an adolescent treated with lithium carbonate-Case report. *Disorders of the Nervous System*, 38, 630-631.
- CULLUM, M. C., HEATON, R. K., HARRIS, J. M., JESTE, D. V. (1994). Neurobehavioral and neurodiagnostic aspects of late-onset psychosis. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 9, 371-382.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., MONTES, J. (1997). Pseudodepressive inertia and dysexecutive syndrome in a child following a focal left lesion. *Developmental Neuropsychology*, 13, 1-22.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C. M. J., MONTES, J. L. (1997). Pseudodepressive personality and mental inertia in a child with a focal left- frontal lesion. *Developmental Neuropsychology*, 13, 1-22.
- DAMASIO, A. R., VAN HOESSEN, G. W. (1983). Emotional disturbances associated with focal lesions of the limbic frontal lobe. In : K. M. Heilman, P. Satz (Eds), *Neuropsychology of human emotion*. New York, The Guilford Press.
- DE RENZI, E. (1986). Prosopagnosia in two patients with CT scan evidence of damage confined to the right hemisphere. *Neuropsychologia*, 24, 385-389.
- DE-POORTER, M. C., PASQUIER, F., PETIT, H. (1991). [Mental akinesia and memory disorders following carbon monoxide poisoning] *Acta Neurologica Belgica*, 91, 271-9.
- DEVINSKY, O., BEAR, D., VOLPE, B. T. (1988). Confusional states following posterior cerebral artery infarction. *Archives of Neurology*, 45, 160-163.
- DIAMOND, A. (1991). Frontal lobe involvement in cognitive changes. In : K.R. Gibson, A.C. Peterson (Eds.), *Brain maturation and cognitive development*. New York, Aldine De Gruyter.
- EICHORN, D.H. (1970). Physiological development. In : P.H. Mussen (Ed.), *Carmichael's manual of child psychology*. New York, Wiley.
- EPSTEIN, J.T. (1974). Phrenoblysis : Special brain and mind growth periods. I. Human brain and skull development. *Developmental Psychobiology*, 7, 207-216.
- ESCALONA, P. R., ADAIR, J. C., ROBERTS, B. B., GRAEBER, D. A. (1997). Obsessive-compulsive disorder following bilateral globus pallidus infarction. *Biological Psychiatry*, 42, 410-412.
- ESLINGER, P. J., GRATAN, L. M., DAMASIO, H., DAMASIO, A.R. (1992). Developmental consequences of childhood frontal lobe damage. *Archives of Neurology*, 49, 764-769.



- ESLINGER, P.J., DAMASIO, A.R. (1985). Severe disturbance of higher cognition after bilateral frontal lobe ablation : Patient EVR. *Neurology*, 35, 1731-1741.
- EVANS, J. J., HEGGS, A. J., ANTOUN, N., HODGES, J. R. (1995). Progressive prosopagnosia associated with selective right lobe atrophy. A new syndrome? *Brain*, 118, 1-13.
- FARBER, D.A., DUBROVINSKAYA, N.V. (1991). Organization of developing brain functions : Age-related differences and some general principles. *Human Physiology*, 17, 326-335.
- FAWCETT, R. G. (1991). Cerebral infarct presenting as mania. *Journal of Clinical Psychiatry*, 52, 352-353.
- FILLEY, C. M., KLEINSCHMIDT, B. K. (1995). Neurobehavioral presentations of brain neoplasms. *Western Journal of Medicine*, 163, 19-25.
- FISCHER, K.W., ROSE, S.P. (1994). Dynamic development of coordination of components of brain and behavior : A framework for theory and research. In : G. Dawson, K.W. Fischer (Éds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- FUJII, D. E. M., AHMED, I. (1996). Psychosis secondary to traumatic brain injury. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 9, 133-138.
- GIBSON, K.R., PETERSEN, A.C. (1991). Brain maturation and cognitive development. New York, Aldine de Gruyter.
- GOLDEN, C. J. (1984). Clinical implications of neuropsychological assessment of children. In : R. W. Bell, J. Elias, R. L. Greene J. H. Harvey (Éds), *Developmental psychobiology and clinical neuropsychology*. (pp.109-133). Lubbock, Texas Tech Press.
- GOLDSTEIN, H. L., BERNARD, S., FENWICK, P. B. C., BURGESS, P. W., MC NEIL, J. (1993). Unilateral frontal lobectomy can produce strategy application disorder. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 56, 274-276.
- GREEN, M. (1986). Helping children and parents deal with grief. *Contemporary Pediatrics*, 3, 84-98.
- GROSS, R. A., HERRIDGE, P. (1988). A maniclike illness associated with right frontal arteriovenous malformation. *Journal of Clinical Psychiatry*, 49, 119-120.
- GROVES, P.M., REBEC, G.V. (1992). Introduction to biological psychology. Dubuque, IA : W.C. Brown.
- HABIB, M. (1993). *Bases neurologiques des comportements*. Paris, Masson.
- HEBEBRAND, J., SIEMON, P., LUTCKE, A., MARISS, G. (1993). A putaminal lesion in an adolescent with obsessive-compulsive disorder and atypical anorexia nervosa. *Journal of Nervous Mental Disease*, 181, 520-521.
- HUTTENLOCHER, P.R. (1993). Morphometric study of human cerebral cortex development. In : M.H. Johnson (Éd.), *Brain development and cognition*. Oxford, Blackwell.
- JAMPALA, V. C., ABRAMS, R. (1983). Mania secondary to left and right hemisphere damage. *American Journal of Psychiatry*, 140, 1197-1199.
- JOHNSON, B. A., CAMPBELL, L. B. (1990). Mood disorder, «pre-ictal» psychosis and temporal lobe damage. *British Journal of Psychiatry*, 157, 441-444.
- JOUET, M. (1986). Programmation génétique interactive et sommeil paradoxal. *Confrontations-Psychiatriques*, 27, 153-181.
- KANEMOTO, K. (1995). Hypomania after temporal lobectomy : A sequela to the increased excitability of the residual temporal lobe? *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 59, 448-449.
- KOHLBERG, L. (1976). Moral stages and moralization : The cognitive-developmental approach. In : T. Lickona (Éd.), *Moral development and behavior*. New York, Holt, Rinehart and Winston.
- LANDIS, T., CUMMINGS, J. L., CHRISTEN, L., BOGEN, J. E., IMHOF, H. G. (1986). Are unilateral right posterior cerebral lesions sufficient to cause prosopagnosia? Clinical and radiological findings in six additional patients. *Cortex*, 22, 243-252.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J., HODGINS, S. (1995). Ventral frontal deficits in psychopathy : neuropsychological test findings. *Neuropsychologia*, 33, 139-151.
- LAPLANE, D., BOULLIAT, J., BARON, J. C., PILLON, B., BAULAC, M. (1988). [Obsessive-compulsive behavior caused by bilateral lesions of the lenticular nuclei. A new case] *Encephale*, 14, 27-32.
- LAPLANE, D., LEVASSEUR, M., PILLON, B., DUBOIS, B., BAULAC, M., MAZOYER, B., TRAN - DINH, S., SETTE, G., DANZE, F., BARON, J. C. (1989). Obsessive-Compulsive and Other Behavioural Changes With Bilateral Basal Ganglia Lesions : A Neuropsychological, Magnetic Resonance Imaging and Positron Tomography Study. *Brain*, 112, 699-725.
- LAURENT, B., ALLEGRI, R. F., MICHEL, D., TRILLET, M., NAEGELE-FAURE, B., FOYATIER, N. PELLAT, J. (1990). Encéphalites herpétiques à prédominance unilatérale. Etude neuropsychologique au long cours de 9 cas. *Revue Neurologique (Paris)*, 146, 671-681.
- LEVINE, D. N., FINKLESTEIN, S. (1982). Delayed psychosis after right temporoparietal stroke or trauma : Relation to epilepsy. *Neurology*, 32, 267-273.
- LEVINE, D. N., HIER, D. B., CALVANO, R. (1981). Acquired learning disability for reading after left temporal lobe damage in childhood. *Neurology*, 31, 257 - 264.
- MACE, C. J., TRIMBLE, M. R. (1991). Psychosis following temporal lobe surgery : A report of six cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 54, 639-644.
- MALLOY, P., BIHRLE, A., DUFFY, J., CIMINO, C. (1993). The orbitomedial frontal syndrome. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 8, 185-201.
- MANCINI, J., DE SCHONEN, S., DERUELLE, C., MASSOULIER, A. (1994). Face recognition in children with early right or left brain damage. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 156-166.
- MARIN, R. S., FOGEL, B. S., HAWKINS, J., DUFFY, J., KRUPP, B. (1995). Apathy : A treatable syndrome. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 7, 23-30.
- MARLOWE, W. B. (1992). The impact of a right prefrontal lesion on the developing brain. *Brain and Cognition*, 20, 205-213.
- MARTINIUS, J. (1983). Homicide of an aggressive adolescent boy with right temporal lesion : A case report. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 7, 419-422.
- MATEER, C. A., WILLIAMS, D. (1991). Effects of frontal lobe injury in childhood. *Developmental Neuropsychology*, 7, 359-376.
- MCDADE, G. (1991). Symptomatic schizophrenia with Moya Moya disease. *Behavioural Neurology*, 4, 25-28.
- MEYERS, C., BERMAN, S. A., SCHEIBEL, R. S., HAYMAN, A. (1992). Case report : acquired antisocial personality disorder associated with unilateral orbital frontal lobe damage. *Journal of Psychiatry and Neuroscience*, 17, 121-125.
- MILLICHAP, J. G. (1997). Temporal lobe arachnoid cyst : Attention deficit disorder syndrome : The role of the



- electroencephalogram in diagnosis. *Neurology*, 48, 1435-1439.
- NARBONA, J., FERNANDEZ, S. (1996). Fondements neurobiologiques du développement du langage. In : C. Chevré-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- NEMETH, G., HEGEDUS, K., MOLNAR, L. (1988). Akinetic mutism associated with bicingular lesions : Clinicopathological and functional anatomical correlates. *European Archives of Psychiatry and Neurological Science*, 237, 218-222.
- OPPLER, W. (1950). Manic psychosis in a case of parasagittal meningioma. *Archives of Neurological Psychiatry*, 64, 417-430.
- PARKER, D. M., CRAWFORD, J. R. (1992). Assessment of frontal lobe dysfunction. In : J. R. Crawford, D. M. Parker W. W. McKinlay (Éds.), *A handbook of neuropsychological assessment*. Hove, GB, Lawrence Erlbaum Associates Ltd.
- PEROUTKA, S. J., SOHMER, B. H., KUMAR, A. J., FOLSTEIN, M., ROBINSON, R. G. (1982). Hallucinations and delusions following a right temporoparietooccipital infarction. *The Johns Hopkins Medical Journal*, 151, 181-185.
- PETERSON, B. S., BRONEN, R. A., DUNCAN, C. C. (1996). Three cases of symptom change in Tourette's syndrome and obsessive-compulsive disorder associated with paediatric cerebral malignancies. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 61, 497-505.
- PRICE, B. H., DAFFNER, K. R., STOWE, R. M., MESULAM, M. M. (1990). The comportmental learning disabilities of early frontal lobe damage. *Brain*, 113, 1383-1393.
- ROSENBAUM, A. H., BARRY, M. J., JR. (1975). Positive therapeutic response to lithium in hypomania secondary to organic brain syndrome. *American Journal of Psychiatry*, 132, 1072-1073.
- ROSENZWEIG, M.R., LEIMAN, A.L. (1991). *Psychophysiologie*. Montréal, Décarie.
- ROSS, E. D., STEWART, R. S. (1987). Pathological display of affect in patients with depression and right frontal damage. *Journal of Nervous Mental Disorders*, 175, 165-172.
- ROURKE, B. P., BAKKER, D. J., FISK, J. L., STRANG, J. D. (1983). *Child neuropsychology. An introduction to theory, research, and clinical practice*. New York, The Guilford Press.
- SCHMIDLEY, J. W., MESSING, R. O. (1984). Agitated confusional states in patients with right hemisphere infarctions. *Stroke*, 15, 883-885.
- SEGALOWITZ, S.J. (1994). Developmental psychology and brain development : A historical perspective. In : G. Dawson K.W. Fischer (Éds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford Press.
- STARKSTEIN, S. E., MIGLIORELLI, R. (1993). ECT in a pateint with frontal craniotomy and residual meningioma. *Clinical and Research Reports*, 5, 428-430.
- STARKSTEIN, S. E., BERTHIER, M. L., FEDOROFF, P., PRICE, T. R., ROBINSON, R. G. (1990). Anosagnosia and major depression in two patients with cerebrovascular disease. *Neurology*, 40, 1380-1382.
- STARKSTEIN, S. E., BOSTON, J. D., ROBINSON, R. G. (1988). Mechanisms of mania after brain injury. 12 case reports and review of the literature. *Journal of Nervous Mental Diseases*, 176, 87-100.
- STRINGER, A. Y., HODNETT, C. (1991). Transcortical motor aprosodia : Functional and anatomical correlates. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 6, 89-99.
- TAKAHASHI, N., KAWAMURA, M., HIRAYAMA, K., SHIOTA, J. I., ISONO, O. (1995). Prosopagnosia : A clinical and anatomical study of four patients. *Cortex*, 31, 317-329.
- TANNER, J.M. (1962). *Growth of adolescence, with a general consideration of the effects of hereditary and environmental factors upon growth and maturation from birth to maturity*. Oxford, Blackwell.
- TENHOUTEN, W. D., WALTER, D. O., HOPPE, K. D., BOGEN, J. E. (1987). Alexithymia and the split brain : V. EEG alpha-band interhemispheric coherence analysis. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 47, 1-10.
- URIBE, V. M. (1986). Psychiatric symptoms and brain tumor. *AFP*, 4, 95-98.
- VOELLER, K. K. (1986). Right hemisphere deficit syndrome in children. *American Journal of Psychiatry*, 143, 1004-1009.
- WILLIAMS, D., MATEER, C. A. (1992). Developmental impact of frontal lobe injury in middle childhood. *Brain and Cognition*, 20, 196-204.



## NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF NORMAL DE L'ENFANT\*

Dans ce chapitre nous abordons l'immense domaine du développement cognitif sous l'angle contraignant du développement cérébral. Nous ne souhaitons pas relater ici ce qui est connu de la progression des aptitudes cognitives de l'enfant – comprises dans un sens strictement psychologique. Il existe de nombreux et excellents ouvrages sur ce sujet, y compris en langue française (Lemaire, 1999). Pratiquement rien de systématique n'a été écrit sur le développement cognitif normal de l'enfant en rapport étroit avec le développement cérébral normal. Cependant, de prime abord, il paraît même invraisemblable de penser qu'une telle démarche soit possible. Nous avons insisté, au chapitre précédent, sur l'inutilité de mobiliser les corrélations entre les paramètres abstraits du développement cérébral (myélinisation, volume cérébral, etc.) et les trames particulières du développement cognitif (poussées et plateaux cognitifs, formes exponentielles ou linéaires des progressions d'habiletés, etc.) pour vraiment prétendre à une neuropsychologie du développement. Nous adoptons donc dans ce chapitre, comme dans le précédent, une approche toute autre : la méthode anatomoclinique. Nous utiliserons les effets des lésions focales du cerveau pour comprendre comment les fonctions se développent dans celui-ci.

### PROBLÈMES DE LA MESURE DES APTITUDES COGNITIVES POUR LA NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT

Il est pratiquement impossible d'expliquer nos connaissances actuelles du développement des aptitudes mentales par nos connaissances du développe-

ment du cerveau. D'abord, la vitesse de développement des aptitudes mentales est extrêmement hétérogène d'une fonction à l'autre, connaissant un développement rapide pour certaines fonctions, lent pour d'autres, et syncopé (avec ou sans régressions ou périodes latentes) pour certaines. La discrimination, reconnaissance et dénomination des expressions faciales, par exemple, se développe très rapidement (Tremblay et al, 1985). Par contre, l'aptitude à résumer un film de façon cohérente et succincte connaît un développement prolongé et très graduel, qui continue jusque dans l'adolescence (Segalowitz, Unsal et Dywan 1992). Dans le rappel verbal libre, jusqu'à l'âge de cinq ans les enfants adoptent une stratégie que Super (1991) a qualifiée de syntagmatique. Ensuite, ils changent de stratégie à partir de l'âge de six ans et préfèrent utiliser une approche «paradigmatique». Ceci donne l'impression d'une régression des performances pendant la phase de transition stylistique. Mais il faut comprendre que cette transition requiert une nouvelle adaptation, et comporte un certain coût, donnant faussement l'impression d'une détérioration temporaire du niveau d'aptitude. Le type de mesure que l'on utilise pour mesurer le développement peut masquer la richesse des mutations qualitatives du développement mental. C'est typiquement le cas des tests fonctionnalistes d'intelligence du genre tests de Wechsler (tableaux 6-I et 6-II).

La vitesse de développement des aptitudes mentales varie énormément d'un individu à l'autre, ce qui rend très hasardeuses les généralisations. Les variabilités interindividuelles des distributions normatives évoluent aussi avec l'âge. Contrairement à ce que l'on pourrait peut-être attendre, typiquement, les variabilités de distribution des aptitudes mentales s'accroissent pendant la période scolaire. On aurait pu penser, entre autres choses, que la «testabilité» (résistance à la distraction, capacité d'inhiber les comportements non pertinents,

\* Chapitre rédigé en collaboration avec Mathieu Dumont et Julie Duval.

TABLEAU 6-I. — ÉVOLUTION DES SCORES BRUTS MOYENS SUR L'ÉCHELLE D'INTELLIGENCE STANFORD-BINET EN FONCTION DE L'ÂGE DES RÉPONDANTS.

TEST	6 ANS	7 ANS	8 ANS	9 ANS	10 ANS	11 ANS	12 ANS	13 ANS	14 ANS
Vocabulaire	19	21	22	24	26	27	29	29	31
Compréhension	20	22	23	25	26	27	29	29	34
Absurdités	18	20	22	24	24	25	25	26	26
Analyse des schémas	20	23	25	28	29	32	33	34	36
Quantitatif	15	16	17	19	20	22	24	25	28
Mémoire d'une séquence	18	20	22	23	24	26	27	27	28
Mémoire des phrases	18	20	22	23	24	25	26	26	28

TABLEAU 6-II. — ÉVOLUTION DES ÉCARTS TYPES DES DISTRIBUTIONS DE SCORES BRUTS SUR LES SOUS-TESTS DE L'ÉCHELLE D'INTELLIGENCE STANFORD-BINET EN FONCTION DE L'ÂGE DES RÉPONDANTS.

TEST	6 ANS	7 ANS	8 ANS	9 ANS	10 ANS	11 ANS	12 ANS	13 ANS	14 ANS
Vocabulaire	3,0	3,0	3,4	3,4	4,4	4,5	4,7	5,3	4,7
Compréhension	3,1	3,1	3,6	3,6	4,8	5,1	5,8	6,1	6,0
Absurdités	3,0	2,8	3,5	3,3	4,7	4,0	5,5	5,2	5,9
Analyse des schémas	5,7	5,0	5,9	6,0	6,5	6,7	6,9	6,8	5,9
Quantitatif	2,9	2,6	3,2	3,2	4,3	4,9	5,9	6,2	6,3
Mémoire d'une séquence	4,2	3,7	4,2	3,8	4,4	4,6	4,7	4,9	4,3
Mémoire des phrases	3,9	4,0	4,7	4,3	4,8	4,5	4,8	5,3	4,5

capacité de persévérer sur une épreuve, désire d'obéir aux instructions, etc.) de l'enfant ne soit pas une chose assurée en début d'âge scolaire, mais il semble que ce ne soit pas le cas. Ce qui domine probablement dans cette évolution des variabilités est l'épanouissement des potentialités de l'enfant au-delà de ce que peut lui offrir le milieu familial : certains enfants profiteraient énormément de l'école en ce qui a trait à leur développement cognitif, tandis que d'autres en profiteraient assez peu. Le tableau 6-II illustre ce phénomène.

Mais l'analyse des distributions normatives, en fonction de l'âge, présente aussi plusieurs problèmes psychométriques à proprement parler. Par exemple, plusieurs tests couramment utilisés en évaluation neuropsychologique de l'enfant connaissent un effet de plafonnement à la puberté. Ceci influence les écarts types, qui par la force des choses vont s'amenuiser à l'approche du plafond. L'analyste naïf pourrait croire à tort qu'il y a une période de latence du développement des fonctions évaluées par de tels tests (tableaux 6-III, 6-IV et 6-V).

### AU-DELÀ DU FONCTIONNALISME

Nous avons présenté la théorie de Piaget sur le développement intellectuel de la naissance à la petite enfance au Chapitre 3. Le lecteur a donc déjà compris que la théorie de Piaget est une théorie du développement à proprement parler, et qu'il s'agit d'une théorie structuraliste plutôt que fonctionnaliste. Nous

résumons ici sa théorie portant sur l'ensemble du développement (tableau 6-VI).

Le développement intellectuel précoce de l'être humain, quand c'est un nourrisson, est matière à controverse depuis que l'on s'intéresse à la question. Déjà dans les années 1930, Vygotsky (1962) s'opposait au structuralisme de Piaget qui ne donnait comme cadre au développement intellectuel néonatal que l'action objectale du nourrisson lui-même, action comportant les deux mécanismes d'assimilation et d'accommodation. Vygotski, et aussi à sa manière Wallon (1934), ont tous deux protesté en indiquant que le nourrisson est un être éminemment social, et plus particulièrement, un être dont le développement cognitif est en grande partie façonnée par l'action des

TABLEAU 6-III. — ÉVOLUTION DES SCORES BRUTS MOYENS SUR DIVERS TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES EN FONCTION DE L'ÂGE DES RÉPONDANTS, ILLUSTRANT LE PLAFONNEMENT DES PERFORMANCES À LA PUBERTÉ.

TEST	6 ANS	8 ANS	10 ANS	12 ANS	14 ANS
Test des jetons	48	54	55	56	56
Test californien d'apprentissage verbal	-	52	53	59	61
Figure complexe de Rey (copie)	20	29	30	32	31



TABLEAU 6-IV. — CAS PARTICULIER D'UNE APTITUDE PLAFONNANT À LA PETITE ENFANCE : L'ÉCOUTE DICHOTIQUE DES MOTS. SOURCE : SPREEN, O. ET STRAUSS, E. (1998). A COMPENDIUM OF NEUROPSYCHOLOGICAL TESTS : ADMINISTRATION, NORMS AND COMMENTARY (2<sup>sd</sup> ED, PAGE 492). NEW YORK, OXFORD UNIVERSITY PRESS.

ÂGE (ANNÉES)	SEXE	NOMBRE	OREILLE DROITE	OREILLE GAUCHE	TOTAL
2	F	2	13	5	18
	M	3	12	2	14
3	F	9	19	6	25
	M	5	15	5	20
4	F	7	24	8	32
	M	7	25	10	35
5	F	10	20	13	33
	M	9	20	17	37
6	F	15	25	13	37
	M	12	27	16	43
Adulte			25	16	41

Note : les performances sont présentées ici en chiffres entiers.

TABLEAU 6-V. — ÉVOLUTION DES ÉCARTS TYPES DES SCORES BRUTS SUR DIVERS TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES EN FONCTION DE L'ÂGE DES RÉPONDANTS, ILLUSTRANT L'AMENUISEMENT DE LA VARIABILITÉ À L'APPROCHE DE LA PUBERTÉ.

TEST	6 ANS	8 ANS	10 ANS	12 ANS	14 ANS
Test des jetons	11	7,6	4,8	4,4	4,3
Test californien d'apprentissage verbal	-	8,2	9,2	6,6	6,2
Figure complexe de Rey (Copie)	5,0	4,2	2,6	2,3	2,5

TABLEAU 6-VI. — STADES DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF DE L'ENFANT SELON PIAGET.

STADE	ÂGE APPROXIMATIF	CARACTÉRISTIQUES
1. Sensorimoteur	0-2 ans	L'enfant se différencie des objets ; acquisition de la constance d'objets
2 Préopératoire	2-4 ans	Point de vue égocentrique ; il classifie à partir des traits simples et saillants
3. Intuitif	4-7 ans	Pensée en termes de classes, relations, concepts, mais n'en est pas toujours conscient ; conservation de la masse (5 ans), volume (6 ans), poids (8 ans)
4. Opératoire concret	7-11 ans	Capable d'utiliser les opérations (réversibilité en mathématiques), l'organisation hiérarchique ou sérielle des objets
5. Opératoire formel	11-15 ans	Pensée abstraite et conceptuelle ; capable de vérifier des hypothèses

adultes qui l'entourent (Braun, 1986 *pour une discussion*). Par ailleurs, le courant de pensée fonctionnaliste a progressivement consolidé une position contre l'idée de Piaget d'un nourrisson que l'on qualifierait de machine sensorimotrice. Une des variantes les plus spectaculaires de l'image du nourrisson comme « machine sensorimotrice » a été proposée par Dannemiller et Banks (1983). Ces auteurs ont eu l'idée que l'habituation qu'on avait pu observer chez le nourrisson, interprétée comme le summum de la compétence cognitive de ce dernier, relevait de la fatigue sélective des récepteurs corticaux. Par exemple, un nourrisson se désintéresse d'un stimulus sonore parce que les neurones auditifs de l'aire de Wernicke deviennent réfractaires, de même, pour les stimuli visuels en ce qui a trait aux neurones visuels primaires de l'aire occipitale, etc. Pourtant, maintes recherches ont maintenant démontré que le nourrisson est capable, dès les premiers mois de la vie, d'anticipation, de mémoire, de canalisation de son attention, voire de représentation mentale. Zelazo et al (1991) ont critiqué le modèle de Dannemiller et Banks en faisant valoir ce qui précède, et en y ajoutant que de toute façon, le modèle est incompatible avec les mécanismes physiologiques de la réfraction neuronale qui opère sur des millisecondes et non sur des minutes comme le suppose le modèle. Finalement Zelazo et al notent aussi que les études de potentiels évoqués montrent que le traitement cortical réalisé par le nourrisson a toutes les chances de dépasser un modèle se limitant à la fatigue des récepteurs corticaux primaires.

## EXISTE-T-IL UNE BIOLOGIE DU GÉNIE ?

Il faut d'abord dire que bien qu'aucun paramètre neuroanatomique ni biomoléculaire n'ait pu permettre à ce jour de distinguer les cerveaux des « génies » et ceux des « personnes normales », il faut tout de même se rappeler qu'en général, les cerveaux des déficients mentaux sont caractérisés par des anomalies nettes. On sait que le quotient intellectuel est fortement héréditaire, et il semblerait que ceci soit particulièrement vrai pour la partie de la distribution normale correspondant à la zone du génie (Bailey et Reville, 1991). Par ailleurs on sait aussi qu'il y a plus de garçons et d'hommes classables dans la catégorie de génies que de filles et de femmes (Wiley et Goldstein, 1991), et que ceci est particulièrement vrai du génie mathématique (Casey, Nuttall, Pezaris et Benbow, 1995). En plus d'une prépondérance du sexe masculin en matière de génie, il y a aussi une prépondérance de gauchers ou de non-droitières (Peters, 1991 ; Wiley et Goldstein, 1991). Finalement, les génies surtout en mathématiques montrent à travers plusieurs techniques neuropsychologiques, qu'ils exploitent proportionnellement davantage leur hémisphère droit que gauche (Casey, Nuttall, Pezaris et Benbow, 1995 ; Dark

et Benbow, 1994). Qu'en est-il du dicton populaire affirmant que le « génie frise la folie » ? Les deux désordres du système nerveux central qui ont été le plus souvent associés au génie sont le syndrome maniaco-dépressif et l'épilepsie. N'a-t-on pas beaucoup insisté sur la maladie maniaco-dépressive des Churchill, Schumann, Munch, Van Gogh, Lawrence d'Arabie, etc. N'a-t-on pas aussi fait couler beaucoup d'encre sur les épileptiques Verlaine, Proust, Dostoïevski, etc. ? Finalement, n'a-t-on pas répété à l'envie dans la culture populaire (Henry, 1989) l'image du savant (scientifique) fou ? Nos informations à ce sujet nous font croire à une relation marginale ou nulle (Weisberg, 1994). Au contraire, il faut plutôt reconnaître que dans l'ensemble, les recherches à grande échelle associent au génie la stabilité de la personnalité, un style de vie émancipé et une excellente intégration psychosociale (Tomlinson et Little, 1990). Nous concluons que bien que le génie soit fortement héréditaire, nos connaissances en matière de biologie cérébrale du génie sont peu claires, car on n'y retrouve que des marqueurs biologiques insignifiants, qui n'expliquent pas grand chose. On estime que le sexe masculin est davantage prédisposé au génie et à la déficience mentale, parce que les particularités hormonales de son développement intra-utérin ouvrent davantage de trajectoires à son développement. Mais encore là, cette explication n'en est pas vraiment une, car le mécanisme précis de cet effet demeure entièrement de l'ordre de la pure spéculation.

Il n'existe pas une neuropsychologie de l'intelligence à proprement parler. On connaît de nombreux facteurs qui peuvent porter atteinte au développement de l'intelligence par l'entremise d'atteintes au cerveau, mais ceci est un truisme. On sait que l'intelligence est fortement héréditaire, et donc que la variable cérébrale est de première importance. Mais il n'y a pas de marqueurs biologiques très spécifiques de l'intelligence, dans la zone normale. Par conséquent, en neuropsychologie, on traite de systèmes cognitifs plus circonscrits tels que les systèmes attentionnels, praxiques, mnésiques et langagiers. Nous allons donc aborder chacune de ces dimensions de l'habileté cognitive dans cet ordre.

## DÉVELOPPEMENT DES SYSTÈMES ATTENTIONNELS

On sait que la capacité de rester concentré sur une tâche connaît un développement fulgurant pendant l'enfance. Bien entendu, le registre de l'empan mnésique immédiat progresse aussi pendant cette période. L'enfant progresse dans sa capacité à résister à la distraction (*ex* : ignorer un écouteur à l'oreille) autant qu'à traiter plusieurs canaux simultanément (*ex* : les deux écouteurs aux oreilles).

En fait, presque toutes les capacités attentionnelles se développent pendant l'enfance. Hagen et Hale (1973) ont montré que les enfants normaux de 7 à 13 ans évoluent de façon bien particulière sur une épreuve de reconnaissance visuelle. Hagen et Hale montraient aux enfants des cartes sur lesquelles figuraient un animal et un objet. Immédiatement après une série de ces cartes, on demandait à l'enfant sur un indice, quelle zone de la carte contenait l'animal ou l'objet, et on répétait cela jusqu'à obtenir un critère d'apprentissage. Hagen et Hale appelèrent cette épreuve, « apprentissage primaire ». Après avoir terminé cette procédure, Hagen et Hale demandaient aux enfants d'associer les animaux aux objets comme sur les cartes vues à maintes reprises. Hagen et Hale nommèrent cette épreuve « apprentissage secondaire ». On observa une progression importante et constante de la performance de 7 à 11 ans à l'apprentissage primaire, et un déclin modeste mais constant, à l'apprentissage secondaire. Cette découverte est très importante pour comprendre le développement de l'attention. L'attention devient plus intentionnelle et moins incidente. Il s'agit de changements non seulement quantitatifs, mais aussi qualitatifs, non seulement cognitifs, mais aussi de motivation. Ces résultats démontrent que l'attention intentionnelle se développe aux dépens de l'attention incidente.

Que nous apprennent la neurologie du comportement et la neuropsychologie sur l'organisation cérébrale des systèmes attentionnels ? On sait que diverses régions du cerveau sont plus importantes que d'autres pour certains types d'activité attentionnelle. Par exemple, on sait que les lésions droites produisent plus souvent que les gauches, de l'héminégligence controlatérale sur des épreuves de repérage ou reconnaissance visuelle, somesthésique, et auditive. On ne sait pas à ce jour, à partir de quel âge cette particularité est observée (Braun, Archambault et al, 1999 *pour une revue*). L'analyse de cas pertinents de la littérature pourrait peut-être nous éclairer un peu sur cette question (tableaux 6-VII et 6-VIII).

Les cas adultes permettent d'affirmer que le site lésionnel clé pour une héminégligence, chez l'adulte, est postériorolandique droit. La situation est moins claire chez l'enfant. L'héminégligence semble pouvoir être induite par une lésion très précoce (il faudra disposer de plus de cas pour en être assurés), mais on ne peut lui attribuer de site particulier, pour le moment.

## DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS PERCEPTIVES

Bien entendu, les synthèses perceptives s'enrichissent avec le développement de l'enfant. Quand on lui présente une image complexe, il peut se la représenter de façon de plus en plus complète à mesure qu'il

TABLEAU 6-VII. – CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE HÉMINÉGLIGENCE CONTROLATÉRALE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
45 Masculin	Temporale droite	Négligence visuelle gauche	Astrocytome grade II-III suivi d'une résection	Rao et al, 1983
58 Masculin	Temporale droite	Négligence verbale gauche	Accident vasculaire cérébral	Di Pellegrino et al, 1995
46 Masculin	Pariétale droite	Négligence tactile gauche	Hémorragie	Tucker et al, 1989
25 Masculin	Temporo-occipitale droite	Négligence auditive gauche	Hémorragie	Henaff Gonon et al, 1989
64 Masculin	Occipitale droite	Négligence visuelle gauche	Infarctus	Young et al, 1990
64 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Négligence visuelle droite	Infarctus	Katz et al, 1989
56 Féminin	Temporo-insulaire gauche	Négligence visuelle et somesthésique droite	Hémorragie	Peru et al, 1997
57 Féminin	Pariéto-occipitale droite	Hémi-parésie légère, héminégligence visuelle gauche sévère, diminution de sensibilité aux extrémités	Accident vasculaire cérébral, convulsions	Hillis et Caramazza, 1991
62 Masculin	Frontale droite	Héminégligence visuelle gauche, akinésie directionnelle dans tâche de poursuite visuelle (jour 1).	?	Kwon et Heilman, 1991
56 Féminin	Temporo-insulaire gauche	Négligence visuelle et somesthésique droite	Hémorragie	Peru et al, 1997

TABLEAU 6-VIII. – CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE HÉMINÉGLIGENCE CONTROLATÉRALE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Porencéphalie pariéto-occipitale gauche observée à 12 ans	Héminégligence droite à 14 ans (et hémi-anopsie droite persistante)	Hématome produit et évacué à la naissance	Johnston et al, 1986
6 Féminin	Capsule, insula et noyau lenticulaire droits	Héminégligence (et hémi-anopsie), déficit visuocognitif, dysphasie	Infarctus	Ferro et al, 1984
10 Masculin	Pariétale droite	Héminégligence gauche, hémiplégie, anosognosie, apraxie de construction, misoplégie	Hémorragie	Moss et al, 1996
10 Masculin	Pariéto-occipitale droite	Héminégligence transitoire	Hémorragie	Ferro et al, 1984

grandit. Il en va de même pour le traitement des sons et des touches complexes. L'organisation cérébrale de ces synthèses perceptives est-elle la même chez l'enfant et l'adulte? Voyons ce que nous pouvons déterminer avec la méthode anatomoclinique (tableaux 6-IX à 6-XII).

On voit que le site de la lésion produisant un état hallucinatoire unimodal (simple) chronique et pur, correspond au lobe spécialisé pour le traitement sensoriperceptif de la modalité en question (occipital pour la vision, temporal pour l'audition). Évidemment, les cas répertoriés ne correspondent pas tous parfaitement

TABLEAU 6-IX. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'HALLUCINATIONS LIMITÉES À LA MODALITÉ VISUELLE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
66 Féminin	Occipitale droite	Hallucinations visuelles	Infarctus	LaMancusa et al, 1988
58 Masculin	Occipitale droite	Hallucinations visuelles et agitation	Accident vasculaire cérébral	Medina et al, 1977
37 Masculin	Temporo-occipitale droite	Hallucinations visuelles, agitation et agressivité	Infarctus	Medina et al, 1977
79 Masculin	Occipitale gauche	Hallucinations visuelles	Infarctus	Anderson et al, 1994
83 Masculin	Thalamique droite	Hallucinations visuelles, vertiges, insomnie	Infarctus	Feinberg et al, 1989

TABLEAU 6-X. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'HALLUCINATIONS LIMITÉES À LA MODALITÉ VISUELLE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Féminin (lésion congénitale)	Pariéto-occipitale gauche	Hallucinations visuelles, pseudo-dépression	Kyste porencéphalique	Blustein et al, 1972

TABLEAU 6-XI. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'HALLUCINATIONS LIMITÉES À LA MODALITÉ AUDITIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
32 Masculin	Temporopariétale droite	Hallucinations auditives	Traumatisme crânien et alcoolisme	Fujii et al, 1996
20 Masculin	Frontopariétale droite	Hallucinations auditives	Traumatisme crânien	Fujii et al, 1996

à cette généralisation, mais la tendance est lourde, tant chez l'adulte que l'enfant. Nous pensons que ceci suggère que l'enfant organise ses représentations perceptives dans les mêmes aires que l'adulte dès le début du développement de ces représentations.

## DÉVELOPPEMENT DES PRAXIES

On n'a pas tendance à traiter du développement normal en termes de praxies, mais plutôt en termes du développement moteur. Bien entendu, les praxies renvoient à des actions motrices complexes dont on distingue, par la négative, deux principales catégories en neurologie du comportement et en neuropsychologie clinique : les apraxies idéomotrices, dont le site

lésionnel critique serait postériorolandique gauche et les apraxies visuoconstructives dont le site lésionnel critique serait pariétal droit (Braun et Crépeau, 1997). Les cas individuels publiés vont nous servir à établir le moment approximatif d'implantation de modules pour ces fonctions dans le cerveau en développement (tableaux 6-XIII à 6-XVI).

Ces cas avec lésion focale et portrait syndromatique assez pur confirment assez bien, en ce qui concerne l'adulte, la double dissociation postulée. Les deux types de praxie auraient chacune leur module cérébral, face à face dans chacun des hémisphères, en région postériorolandique. De surcroît, en pédiatrie des cas suggèrent l'implantation très précoce de ces mêmes modules dans le cerveau de l'enfant. Le lobe



TABLEAU 6-XII. – CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'HALLUCINATIONS LIMITÉES À LA MODALITÉ AUDITIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
7 Masculin	Temporale droite	Psychose avec hallucinations auditives à partir de 22 ans	Oligodendrogliome et lobectomie	Mace et al, 1991

TABLEAU 6-XIII. – CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APRAXIE IDÉOMOTRICE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
19 Masculin	Pariétale gauche	Apraxie idéomotrice, dépression, agnosie tactile, extinction tactile droite	Astrocytome reséqué	Ardila et al, 1989

TABLEAU 6-XIV. – CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE APRAXIE IDÉOMOTRICE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
36 mois Féminin	Pariétale gauche	Aphasie fluente et apraxie idéomotrice, épilepsie	Abcès	Nass et al, 1998
12 Masculin	Pariétale gauche (parenchyme)	Apraxie idéomotrice, aphasie amnésique, acalculie, agnosie digitale et désorientation droite-gauche	Sclérose en plaques	Hatakeyama et al, 1991

TABLEAU 6-XV. – CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APRAXIE VISUOCONSTRUCTIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
17 Masculin	Pariétale droite	Apraxie de visuoconstructive et d'habillement à partir de 17 ans	Kyste avec épilepsie déclarée à 17 ans	Hécaen et al, 1956
60 Féminin	Pariétale droite	Apraxie de construction	Hémorragie	Roncato et al, 1987
57 Masculin	Occipitale droite	Apraxie de construction	Sténose carotidienne	Roncato et al, 1987

TABLEAU 6-XVI. – CAS AYANT SUBI UNE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APRAXIE VISUOCONSTRUCTIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Féminin (lésion congénitale)	Fronto-pariétale gauche	Apraxie de construction mesurée à 44 ans, petite hémiparésie droite, aucun autre déficit sur une importante batterie neuropsychologique (possède diplôme universitaire)	Porencéphalie	Franzen et al, 1986
Masculin (lésion congénitale)	Pariétale droite	Apraxie de construction sans autre déficit noté	Hémorragie suivie de lobectomie presque complète	Hécaen et al, 1956

pariétal gauche contribue (plus que tout autre) à une représentation séquentielle du geste complexe arbitrairement instrumental (se brosser les dents, planter des clous avec un marteau, etc.). Par contre, le lobe pariétal droit contribue (plus que tout autre) à une représentation synchrone d'une matrice de lignes angulées (objets à contours droits complexes, trajets géographiques, etc.), et ceci dès un très jeune âge.

## DÉVELOPPEMENT DE LA MÉMOIRE

La mémoire se développe tout au long de l'enfance de façon constante (linéaire ou exponentielle, selon le type de matériel ou de tâche) en ce qui a trait à sa puissance brute et sa vitesse (voir Lemaire, 1999). Toutefois, ces trajectoires du développement sont infléchies de diverses façons par d'importantes mutations qualitatives. Par exemple, l'enfant va mobiliser le langage dans le processus de mémorisation à partir d'environ deux ans – ce qui multiplie son potentiel mnésique. Toutefois, jusqu'à environ 10 ans, l'enfant se fiera à des stratégies de mémorisation très primitives telle la simple répétition mentale. À partir de la puberté, l'enfant va consciemment et délibérément mobiliser des stratégies plus complexes, de visualisation par exemple, de regroupement sémantique, et même, dans certains cas de « *scripting* ». Ce n'est pas ici le lieu pour présenter le détail de ce corpus de connaissances (Lemaire, 1999, pour un compte rendu détaillé et à jour).

Nous allons nous contenter de nous poser la question du développement de l'organisation cérébrale de la mémoire. On sait que chez l'adulte, il existe de nombreux systèmes cérébraux de la mémoire. Des amnésies antérogades peuvent être provoquées chez l'adulte par des lésions bihippocampiques, thalamiques, frontomédianes. Des déficits plus spécifiques de la mémoire peuvent découler de lésions très particulières : amnésie verbale de lésions temporales gauches, amnésies non verbales de lésions temporales droites, déficit de la mémoire procédurale de lésions des noyaux gris ou du cervelet, déficits de la mémoire prospective de lésions frontales, etc. (Braun et Crépault, 1997). On ne fait que commencer à accumuler quelques connaissances disparates sur les désordres neurogènes de la mémoire chez l'enfant. Par exemple, ce n'est que depuis peu que l'on sait qu'une lésion assez focale peut produire une amnésie globale pure, voire épisodique pure chez l'enfant (tableaux 6-XVII et 6-XVIII).

La mémoire n'est pas une fonction unifiée. On peut tout de même admettre, à tout le moins, que le système bihippocampique est une structure extrêmement importante pour la mémoire dans son ensemble, tant chez l'adulte que chez le très jeune enfant. Faute de place au tableau 6-XVII, nous n'avons pas inclut de cas adultes (moins nombreux) avec lésions, autres que sélectivement bihippocampiques. Une atteinte sélective de la mémoire antérograde a été rapportée

suite à des lésions du seul lobe temporal droit (Meador et al, 1985) ou gauche (Landi et al, 1982), ou de lésions plus massives, bilatérales du lobe temporal (Gabrieli et al, 1988; Rempel-Clower et al, 1996) et même thalamiques (Clarke et al, 1994; Raffaele et al, 1995) ou orbitomédiofrontales (Morris et al, 1992). Il semble que la destruction très précoce (congénitale) du système bihippocampique puisse engendrer un déficit extrêmement sélectif de la mémoire, strictement limité à la composante de mémoire épisodique – ne comportant donc pas d'atteinte de la fonction langagière, de la mémoire sémantique, etc.

## DÉVELOPPEMENT DU LANGAGE

Le langage est un système multidimensionnel, dont le développement ne peut être compris que par un concept bien articulé des différences entre les dimensions. Halliday (1977) a proposé une séméiologie des dimensions du langage du très jeune enfant (6 mois à 3 ans) qui peut être utile à cette fin (tableau 6-XIX).

Pour pouvoir commencer à penser une neuropsychologie du développement du langage, il est aussi nécessaire de se représenter clairement les dimensions distinctes du langage adulte... Ce vers quoi le développement tend (tableau 6-XX). Ensuite, on verra au tableau 6-XXI la progression du langage de la naissance jusqu'à la fin de la petite enfance.

Toutefois, à cause de sa sensibilité pour la « chose biologique », le neuropsychologue ne s'en tiendra pas non plus à l'approche mentaliste pour le développement du langage. Il étudiera avec soin le développement des structures nerveuses centrales, et même périphériques (appareil buccophonatoire) par lesquelles le langage pourra progressivement se développer et se manifester (Braun, 1994); (tableau 6-XXII).

Milner (1976) présente une théorie du développement neuropsychologique du langage chez le nourrisson. À l'instar des psychologues s'étant intéressés à la question, il distingue plusieurs stades (tableau 6-XXIII).

Le modèle de Milner donne peu d'informations sur la question des contributions spécifiques de l'un ou l'autre des hémisphères, à l'une ou l'autre des étapes du développement du langage. Il semble plausible que l'hémisphère droit puisse être mis à contribution encore plus que le gauche pendant les premières phases (prélinguistiques) de la communication humaine. Il est clair que la prosodie maternelle (ou parentale) a un impact très précoce sur le bébé, et le bébé montre qu'il préfère la voix de sa mère en se tournant davantage vers un enregistrement de sa mère lors d'une stimulation que vers celui d'une étrangère. À six mois le bébé préfère entendre sa langue courante qu'une langue étrangère, même s'il n'a encore donné aucun signe de comprendre les mots individuels. Le bébé

TABLEAU 6-XVII. — CAS AVEC LÉSION FOCALE (BIHIPPOCAMPIQUE) SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE AMNÉSIE ANTÉROGRADE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
63 Masculin	Atrophie bihippo- campique	Déficit déclaratif profond, mémoire sémantique intacte	Étiologie floue (alcoolisme)	Kritchevsky et al, 1993
69 Masculin	Atrophie bihippo- campique	Déficit déclaratif profond, mémoire sémantique intacte	Étiologie inconnue	Kritchevsky et al, 1993
65 Masculin	Atrophie bihippo- campique	Déficit déclaratif profond, mémoire sémantique intacte	Étiologie inconnue	Kritchevsky et al, 1993
52 Masculin	Région CA1 de l'hippocampe	Amnésie antérograde, désorientation	Épisode ischémique sévère	Zola-Morgan et al, 1996
43 Masculin	Région CA1- hippocampe (bilatérale)	Amnésie antérograde, Amnésie rétrograde légère	Parathyroïdectomie bilatérale pour soigner hyperthyroïdisme	Rempel-Clower et al, 1996
52 Masculin	Bihippocampique	Amnésie antérograde déclarative	Ischémie majeure	Squire et al, 1991
43 Masculin	Bihippocampique	Amnésie antérograde déclarative	Ischémie majeure	Rempel-Clower et al, 1996
54 Masculin	Bihippocampique	Amnésie antérograde déclarative	Alcoolisme suivi d'épilepsie	Rempel-Clower et al, 1996
63 Masculin	Bihippocampique	Amnésie antérograde déclarative	Alcoolisme, infarctus hypertension	Rempel-Clower et al, 1996

TABLEAU 6-XVIII. — CAS AVEC LÉSION FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE AMNÉSIE ANTÉROGRADE SÉLECTIVE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Féminin (lésion congénitale)	Sclérose bihippo- campique	Amnésie déclarative avec mémoire sémantique intacte	Suffocation à la naissance suivie d'épilepsie	Vargha-Khadem et al, 1997
Masculin (lésion congénitale)	Sclérose bihippo- campique	Amnésie déclarative avec mémoire sémantique intacte	Prématurité extrême suivie d'épilepsie	Vargha-Khadem et al, 1997
6 mois Féminin	Sclérose bihippo- campique	Amnésie avec arrêt global du développement cognitif	Épilepsie (incluant status épilepticus)	DeLong et al, 1997
6 mois Masculin	Sclérose bihippo- campique	Amnésie avec arrêt global du développement cognitif	Épilepsie (incluant status épilepticus)	DeLong et al, 1997
24 mois Masculin	Sclérose bihippo- campique	Amnésie avec arrêt global du développement cognitif	Épilepsie (incluant status épilepticus)	DeLong et al, 1997
36 mois Féminin	Sclérose bihippo- campique	Amnésie avec arrêt du développement cognitif	Épilepsie (incluant status épilepticus)	DeLong et al, 1997
8 Masculin	Bihippocampique	Amnésie avec arrêt du développement du langage	Anoxie	Broman et al, 1997

imite certaines inflexions intonatives avant l'âge de six mois. Avant que le bébé ait saisi la notion du mot il s'inscrit néanmoins dans le rapport interpersonnel et affectif par la modalité de la voix, de la même façon qu'il le fait avec l'expression faciale, qui est elle aussi, comme nous l'avons vu plus haut est, très précoce. Le bébé «prégrammatical» devient, vers cinq mois, sensible aux «formules vocales» (Locke, 1996). Ce qu'il apprend du langage ressemble un peu aux «formules intonatoires» (chansons, jurons, expressions,

idiomes, rimettes) retenues par l'adulte aphasique et logées dans son hémisphère droit. Ce répertoire de «formules vocales» est retenu en mémoire (implicite) par l'enfant «prégrammatical», et servira de base sur laquelle il pourra commencer à appliquer ses premières règles de syntaxe. Il cherchera alors des régularités dans son bagage de «formules vocales». D'ailleurs, le vocabulaire précoce prédit assez bien les aptitudes grammaticales qui surviendront plus tard dans le développement (Locke, 1996). Bref, le lan-

TABLEAU 6-XIX. – DIMENSIONS DU LANGAGE PRÉSENTÉES DANS L'ORDRE DE LEUR ÉMERGENCE DANS LE DÉVELOPPEMENT.

1. **Instrumentale**, dans laquelle le langage est utilisé pour satisfaire des besoins matériels ;
2. **Régulatrice**, dans laquelle le langage est utilisé pour contrôler les actions des autres personnes ;
3. **Interactive**, dans laquelle le langage est utilisé pour établir et maintenir des contacts avec d'autres personnes ;
4. **Personnelle**, dans laquelle le langage est utilisé pour informer les autres de son propre comportement ;
5. **Heuristique**, dans laquelle le langage est utilisé pour explorer et obtenir des explications à propos de l'environnement ;
6. **Imaginative**, dans laquelle le langage est utilisé pour créer un environnement fictif ;
7. **Informative**, dans laquelle le langage est utilisé pour donner de l'information à quelqu'un qui potentiellement ne détient pas l'information.

TABLEAU 6-XX. – SÉMÉIOLOGIE DÉTAILLÉE DES DIMENSIONS DU LANGAGE ADULTE.

**Sémantique***Signification du mot*

1. Mots concrets associés à des objets observables, actions, attributs
2. Mots relationnels associés à la dimension, le temps et l'espace

*Signification de la phrase*

1. Règles sémantiques et relations à l'intérieur d'une phrase simple
2. Significations relationnelles abstraites à l'intérieur d'une phrase complexe
3. Relations significatives entre les phrases

*Signification non littérales*

1. Idioms
2. Métaphores
3. Proverbes

**Grammaire***Morphèmes grammaticaux*

1. Formes nominales (pluriel, possessif, préposition, article)
2. Formes verbales (progressif, passé, 3<sup>e</sup> personne du singulier, auxiliaire et copule)
3. Formes des adjectivales (comparatif, superlatif)
4. Formes adverbiales (comparatif, superlatif)

*Syntaxe*

1. Structures des membres de la phrase (intransitif, transitif, égalité)
2. Constituants des phrases « thématiques »
3. Constituants des phrases « rhématiques »
4. Négations et interrogations
5. Phrases complexes (à clauses multiples et encastrées)

**Pragmatique***Intentions communicatives*

1. Demander de l'information/action
2. Transmettre de l'information
3. Exprimer des attitudes/émotions
4. Ajuster les interactions sociales

*Habiletés de conversation*

1. Communiquer à tour de rôle
2. Maintien du sujet
3. Présupposition

TABLEAU 6-XXI. – DÉVELOPPEMENT NORMAL DU LANGAGE ET DE LA PAROLE.

TYPE DE VOCALISATION	ÂGE
Pleurs réflexes	Naissance
Différenciation des pleurs	2 mois
Gazouillis, gloussements, cris aigus	4 mois
Babil (voyelles et consonnes)	6 mois
Sons répétitifs (ga ga, da da)	8 mois
Imitation de mots réels	10 mois
Utilisation de 1 à 2 mots à bon escient	1 an
Vocabulaire de 100 à 300 mots	2 ans
Phrase de 2 mots	2 ans
Discours intelligible à 50 p.100	2 ans
Phrase de 3 mots	3 ans
Discours intelligible à 80 p.100	3 ans
Discours intelligible à 100 p. 100	4 ans
Capacité d'entretenir une conversation	4 ans
Capacité de suivre une directive en 2 étapes	4 ans
Syntaxe et intelligibilité de niveau adulte	5 ans
Capacité de suivre une directive en 3 étapes	5-6 ans
Emploi de 2 consonnes associées	6 ans
Compréhension des concepts de base	6 ans
Contrôle phonémique	7-8 ans

gage est d'abord assimilé sur un mode holistique (hémisphérique droit). Cette idée sur la localisation est corroborée par le fait que la différence entre les potentiels évoqués au scalp par des mots familiers et non familiers, chez l'enfant « prégrammatical », se manifeste autant sur l'hémisphère droit que gauche (Mills, Coffey-Corina et Neville, 1993). Par ailleurs, les lésions droites très précoces affectent davantage le développement intellectuel, incluant la fonction lexicale (voir le chapitre sur le pronostic). Mais chez l'enfant normal, ce même corpus de « formules vocales » sera ensuite assimilé, par vagues de généralisations et synthèses, souvent débordantes, et requérant correction (ex : « sontaient » au lieu de « étaient »). Cette deuxième assimilation du même corpus est analytique (stratégie d'hémisphère gauche) – ce qui ne signifie pas que la composante holistique, affective, du langage soit abandonnée pour autant. Avec cette nouvelle



approche, les phonèmes sont éventuellement compris par l'enfant comme étant les éléments de construction de la parole : ceci a pour effet de lui permettre de combiner ces éléments à partir d'un nombre limité de règles – ce qui aura un effet spectaculaire sur son rythme d'acquisition, et toujours en décalage, d'expression, de mots et phrases. Il semble que le nombre de mots acquis pour chaque mot exprimé par l'enfant de niveau préscolaire serait de l'ordre de cinq (Locke, 1997). Il semble aussi que la phase du passage à l'analyse phonémique et grammaticale soit très sensible à la maturation neurologique (ressemblant presque à une période critique), car les enfants qui prennent trop de retard à développer un premier vocabulaire de « formules vocales » semblent rester aux prises avec des déficits grammaticaux, quelles qu'en puissent être les étiologies (Locke, 1997).

Comment réconcilier l'idée d'une contribution hémisphérique droite précoce et prédominante à l'acquisition

du langage avec les données en potentiels évoqués montrant que la modulation de la place d'articulation semble générer plus d'amplitude à l'hémisphère gauche du nourrisson (Molfese et Betz, 1988)? D'abord, il faut se rappeler que dans ces mêmes investigations des potentiels évoqués chez le nourrisson, la modulation de l'intonation générerait plus d'amplitude à droite, et que de toute façon, il y a de nombreuses dimensions du langage, dont certaines composantes peuvent à tout moment être préférentiellement traitées par l'hémisphère gauche ou par l'hémisphère droit. Une ébauche de notre modèle neuropsychologique du développement du langage est schématisée au tableau 6-XXIV.

Le langage semble donc progressivement s'installer dans l'hémisphère gauche chez l'enfant. Divers indicateurs corroborent ce point de vue. Par exemple, l'anesthésie d'un hémisphère chez un enfant épileptique avec un barbiturique, l'amytal sodique, indique une dominance hémisphérique gauche pour la langue parlée beaucoup plus fréquemment qu'une dominance droite (Strauss, Wada et Kosaka, 1984).

La distinction que nous avons faite plus haut entre une phase holistique et une phase analytique d'acquisition du langage nous permet maintenant d'ajouter nos commentaires au débat controversé, sur l'existence ou l'inexistence d'une détermination génétique directe de la grammaire à proprement parler, c'est-à-dire donc, d'un facteur héréditaire lié spécifiquement au langage. On sait que Gopnik et Crago (1991) ont revendiqué l'identification des généalogies familiales avec un déficit limité de la grammaire. Cependant, ces familles ont été ré-évaluées par des chercheurs indépendants qui ont trouvé plusieurs désordres cognitifs non grammaticaux tout aussi graves que les déficits grammaticaux (Vargha-Khadem et al, 1995). Par ailleurs, aucun cas de déficit grammatical déve-

TABEAU 6-XXII. – DIMENSIONS DU LARYNX EN FONCTION DU SEXE ET DU DÉVELOPPEMENT.

	ADULTE			
	ENFANCE (MM)	PUBERTÉ (MM)	HOMME (MM)	FEMME (MM)
Corde vocale (longueur)	6-8	12-15	17-23	12,5-17
portion membranaire	3-4	7-8	11,5-16	8-11,5
portion cartilagineuse	3-4	5-7	5,5-7	4,5-5,5
Glotte (largeur au repos)	3	5	8	6
maximum	6	12	19	13
Infraglotte				
Sagittale	5-7	15	25	18
Transverse	5-7	15	24	17

TABEAU 6-XXIII. – STADES DU DÉVELOPPEMENT NEUROPSYCHOLOGIQUE DU LANGAGE.

#### STADE ENDOGÈNE

*Vocalisation des états affectifs et besoins primaires.* Milner s'interroge de la manière suivante sur les soubassements cérébraux de ce système : le noyau du système comprend l'hypothalamus ainsi que le système limbique et ne s'étendrait au cortex que jusqu'à l'aire verbale motrice (la portion centrale de l'aire de Broca), et ceci de façon incomplète, c'est-à-dire en ne rejoignant que les couches profondes (5 et 6) de ce cortex pendant la première année, et la couche 3 à partir de la deuxième.

#### STADE DE LA COMMUNICATION INTENTIONNELLE

Au lieu d'être dominé par la modalité expressive comme précédemment, ce stade est dominé par la modalité réceptive, la source du discours incluant maintenant la stimulation sociale. L'attitude de l'enfant démontre qu'il est devenu sensible aux tons de voix, à l'interlocuteur, et l'enfant essaie d'imiter les paroles -non pas pour communiquer autant que pour ré-écouter et absorber, s'approprier la langue sociale. Le fondement cérébral de ce stade du développement passerait par la mise en fonction de l'aire temporo-occipito-pariétale et de ses connexions thalamiques, en particulier d'abord de ses frontières, suivi de son centre. Les premières couches corticales à participer à ce système seraient la couche 3 suivie des couches 2 et 1 dans cet ordre.

#### STADE SYMBOLIQUE

*Pensée par le langage.* Milner conçoit ce système comme l'aptitude qu'a le système langagier mûri de faire l'interface avec les autres constituantes de l'appareil psychique (imagerie, anticipation, attention sélective, etc.). La base cérébrale de cette potentialité serait la mise en œuvre de circuits intégrateurs en rapport avec le système de langage, c'est-à-dire la formation réticulée, les circuits thalamocorticaux non spécifiques, le système extrapyramidal, etc.

loppement ne semble avoir été décrit, sans qu'il n'y ait eu préalablement un déficit de vocabulaire (Locke, 1997). Il ne fait aucun doute que le langage ne soit assujéti fortement à l'hérédité (à peu près de la même façon que l'intelligence), mais rien n'autorise actuellement de croire à l'existence d'un quelconque « gène de la grammaire ».

La méthode anatomoclinique peut-elle nous informer sur le moment dans le développement et le lieu d'implantation dans le cerveau de modules cérébraux du langage ? Nous allons voir s'il existe des lésions focales typiques à l'origine de l'aphasie transcorticale, l'aphasie de Broca, l'aphasie de Wernicke, l'aphasie de conduction et l'anomie chez l'adulte et l'enfant (tableaux 6-XXV à 6-XXXIV).

Que conclure de cet ensemble complexe de données des huit tableaux précédents pour comprendre un peu plus le développement normal de l'organisation du langage dans le cerveau ? D'abord, on note que les aphasies lourdes (*ex* : transcorticale) provenant de lésions télencéphaliques massives abruptes semblent être plutôt rares chez le très jeune enfant, ne se manifestant seulement que suite à des lésions survenues vers la puberté, tandis que les aphasies plus circonscrites peuvent se manifester chez l'enfant lésé à l'âge préscolaire. Pourquoi ? Nous envisageons que ceci soit dû à un mécanisme particulier de la réorganisation des fonctions suite à une atteinte cérébrale. Lorsque la lésion touche une grande partie du cortex dans un hémisphère, les fonctions spécialisées de cet

TABLEAU 6-XXIV. — MODÈLE HÉMISPHERIQUE DU DÉVELOPPEMENT DU LANGAGE. VOIR AUSSI LOCKE (1997) POUR UN MODÈLE DE CE TYPE.

TRANCHE D'ÂGE	SOUS-SYSTÈME ANATOMIQUE	RELATIONS HÉMISPHERIQUES	STADE LINGUISTIQUE	MODE LINGUISTIQUE	APTITUDES REPRÉSENTATIVES
0-6 mois	Projection primaire (sensorielle et motrice)	Contrôle sous-cortical et/ou systèmes corticaux diffus	Pré-linguistique	Réflexif (Pré-intentionnel)	1. S-R, pleurs, gazouillis 2. Reconnaissance des voix et visages 3. Reconnaissance et imitation prosodique
1 à 12 mois	Croissance du corps calleux et du cortex associatif	Droit > gauche	Pré-linguistique (affectif)	Intentionnel	1. Augmentation de la communication intentionnelle -pragmatique 2. Premiers mots
1 à 2 ans	Projection-association	Droit > gauche ou droit = gauche	Lexical	Sémantique	1. Accroissement du vocabulaire 2. Raffinement de la phonologie 3. Premières combinaisons de mots
2 à 4 ans	Association-association	Gauche > droit	Grammatical	Séquentiel-analytique	1. Développement phonologique 2. Développement syntaxique

TABLEAU 6-XXV. — CAS AVEC LÉSION SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APHASIE TRANSCORTICALE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
61 Masculin	Région périsylvienne gauche (régions 47, 46, 9, 8, cortex moteur et prémoteur de la région de la main, circonvolution supramarginale et angulaire, régions 7, 19, circonvolution supérieure et médiane du lobe temporal)	Compréhension orale faible, anomie, incompréhension écrite, incapacité d'utiliser le langage écrit, pas de répétition (phase aiguë) suivie de récupération de la répétition, non sans écholalie (aphasie transcorticale mixte)	Accident vasculaire cérébral	Pulvermüller et Schönle, 1993
69 Féminin	Fronto-pariéto-temporale gauche	Hémiplégie droite, aphasie globale, hémihyposténie droite, rire spastique	Infarctus du myocarde	Trojano et al, 1988

TABLEAU 6-XXVI. – CAS AVEC LÉSION SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE APHASIE TRANSCORTICALE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
11 Masculin	Région de l'artère cérébrale moyenne gauche (aire de Broca, aire de Wernicke, gyrus supramarginal, gyrus angulaire, et tissu sous-cortical), région sous-corticale temporo-fronto- occipitale droite	Apraxie buccofaciale, apraxie idéomotrice, hémianopsie droite, quadranopsie inférieure gauche, production et compréhension orale très limitée, perte de répétition, paraphasies phonémiques, écholalies, manque du mot.	Infarctus postopératoire	Ikeda et al, 1993.
13 Masculin	Frontale droite	Aphasie transcorticale mixte transitoire	Abcès après blessure pénétrante	Guerrero et al, 1995
14 Masculin	Frontale gauche avec extension sous-corticale	Aphasie transcorticale motrice 6 mois plus tard	Sténose carotidienne	Cranberg et al, 1987

TABLEAU 6-XXVII. – CAS AVEC LÉSION SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APHASIE DE BROCA.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
42 Masculin	Frontale postérieure gauche	Aphasie de Broca (non fluente)	Astrocytome grade 4	Costello et al, 1989
19 Masculin	Frontale gauche	Aphasie de Broca (non fluente)	Hémorragie	Ritaccio et al, 1992

TABLEAU 6-XXVIII. – CAS AVEC LÉSION SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE APHASIE DE BROCA.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Convexité frontale et temporale gauches	Non acquisition de l'expression	Compression au forceps, épilepsie subséquente	Vargha-Khadem et al, 1985
5 Masculin	Corticale, postérieure gauche	Aphasie non fluente, troubles persistants de lecture	Infarctus dû à un hématome épidural	Cranberg et al, 1987
6 Féminin	Fronto-pariétale gauche	Mutisme (phase aiguë seulement), problèmes graves de lecture	Infarctus	Cranberg et al, 1987
6 Féminin	Fronto-pariétale gauche	Aphasie de Broca 5 mois après	Anémie falciforme	Cranberg et al, 1987
8 Féminin	Temporo-pariétale gauche	Aphasie non fluente, agrammatisme, paraphasies, troubles de compréhension	Hémorragie intraparenchymateuse spontanée	Cranberg et al, 1987
9 Masculin	Frontale gauche	Mutisme initial, sept ans plus tard, retard en lecture	Hémorragie intraparenchymateuse spontanée	Cranberg et al, 1987

TABLEAU 6-XXIX. — CAS AVEC LÉSION SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APHASIE DE WERNICKE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
49 Masculin	Temporo-pariétale gauche	Aphasie de Wernicke	Hématome suite à endocardite infectieuse	Wurker et al, 1998
29 Masculin	Temporale gauche	Dysphasie de compréhension	Traumatisme crânien suivi d'hématome et de résection partielle	Bigler, 1988

TABLEAU 6-XXX. — CAS AVEC LÉSION SURVENUE À L'ENFANCE SUIVIE D'UNE APHASIE DE WERNICKE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
36 mois Féminin	Pariétale gauche	Aphasie fluente et apraxie idéomotrice sur commande verbale	Abcès, épilepsie	Nass et al, 1998
6 Masculin	Frontale gauche	Paraphasies, adynamie verbale, dysnomie	Traumatisme	Van Hout et al, 1985
7 Féminin	Temporale gauche	Dysnomie, circonlocutions et pantomimes, paraphasies, compréhension faible, paralexies	Encéphalite herpétique	Van Hout et al, 1985
9 Féminin	Temporale gauche	Aphasie fluente	Hématome	Van Dongen et al, 1985
9 Masculin	Temporale gauche	Persévérations verbales, néologismes, incompréhension et déficit de répétition	Encéphalite herpétique	Van Hout et al, 1985
10 Masculin	Postéro-temporale gauche, occipitale droite (après traitement antiviral)	Néologismes, paraphasies sémantiques et phonémiques, persévération (orale et en lecture)	Encéphalite herpétique	Van Hout et Lyon, 1986
10 Féminin	Temporale gauche	Aphasie fluente	Traumatisme crânien	Van Dongen et al, 1985
11 Féminin	Temporale gauche	Aphasie fluente	Traumatisme crânien	Van Dongen et al, 1985
12 Masculin	Postéro-temporale gauche	Manque du mot, aphasie réceptive	Abcès	Cooper et Flowers, 1987

hémisphère ont tendance à s'installer en bloc et de façon efficace dans l'hémisphère intact, à condition que la fonction ne soit pas encore pleinement développée au moment de la lésion. Par contre, lorsque la lésion est plus circonscrite, la fonction qui aurait logé dans le site lésé a tendance à tenter une réorganisation proximale, dans le même hémisphère. Ceci a pour effet soit de surcharger l'hémisphère ou de créer une interférence des fonctions de cet hémisphère réorganisé les unes sur les autres. Ainsi, on constate que les aphasies de Broca, Wernicke, de conduction et l'anomie peuvent résulter d'une petite lésion même lorsque celle-ci est acquise chez l'enfant en âge préscolaire. Par ailleurs, on note que dans tous les cas, le site lésionnel critique est le même chez l'adulte et chez l'enfant pour chacun de ces types d'aphasie, ce

qui suggère que l'organisation cérébrale du langage formel se modularise très tôt dans la vie de façon assez invariable.

Jusqu'à maintenant, nous n'avons abordé que le développement normal du langage. Nous ne pouvons toutefois faire ici l'économie du développement neuropsychologique de la lecture. La lecture est une fonction verbale particulière, complexe et qui se développe tardivement (à l'âge scolaire). La lecture est probablement la performance linguistique (trop souvent déficitaire) qui interpelle le plus souvent le neuropsychologue clinicien spécialiste de l'enfance. Une lecture aisée fait appel à plusieurs capacités bien distinctes et n'importe quelle atteinte de ces composantes peut produire une dyslexie. Ces composantes sont abordées au tableau 6-XXXV. Dès lors qu'on a compris la multidimensionna-



TABLEAU 6-XXXI. – CAS AVEC LÉSION SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE APHASIE DE CONDUCTION.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
46 Masculin	Temporopariétale gauche	Production et compréhension réduites, problèmes de lecture à voix haute, avec paraphasies phonémiques fréquentes, répétition presque absente, écriture limitée à la copie	Infarctus	Gandour et al, 1982
60 Masculin	Temporopariétale gauche	Expression fluente, manque du mot, paraphasies, répétition presque inexistante	Embolie cérébrale	Mendez et al, 1985
26 Masculin	Temporopariétale gauche	Substitutions phonémiques, manque du mot, répétition très laborieuse, paraphasies nombreuses, compréhension orale et écrite conservée	Hémorragie	Mendez et al, 1985
55 Masculin	Temporale postérieure et pariétale inférieure gauche	Nombreuses paraphasies et néologismes durant l'expression spontanée et la lecture à voix haute, répétition avec nombreuses paraphasies phonémiques, dysgraphie	Infarctus	Caplan et al, 1986
72 Masculin	Gyrus supramarginal gauche	Paraphasies littérales dans la répétition, la lecture à voix haute et la dénomination, paraphasies dans l'écriture Kana (phonogrammes japonais)	Infarctus	Tanabe et al, 1987

TABLEAU 6-XXXII. – CAS AVEC LÉSION ACQUISE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE APHASIE DE CONDUCTION.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
36 mois Féminin	Pariétale gauche (gyrus angulaire, faisceau arqué, splénium)	Aphasie de conduction, apraxie sur commande verbale	Abcès	Nass et al, 1998
10 Masculin	Pariétale gauche	Aphasie de conduction, extinction à l'oreille droite, apraxie buccofaciale et idéomotrice	Malformation artérioveineuse	Tanabe et al, 1989

TABLEAU 6-XXXIII. – CAS AVEC LÉSION ACQUISE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE ANOMIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
45 Masculin	Temporale gauche (médiane et inférieure)	Incapacité presque totale à dénommer à partir d'images, mémoire verbale déficiente	Traumatisme crânien	Crosson, 1994
56 Masculin	Temporale gauche	Déficit sélectif de dénomination des noms de personnes	Gliome	Shallice et al, 1993
25 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Anomie précédée de dysphasie de type Wernicke transitoire, négligence auditive droite	Hémorragie	Henaff Gonon et al, 1989
47 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Anomie sur présentation visuelle seulement	Infarctus	Pena-Casanova, 1985

TABLEAU 6-XXXIV. – CAS AVEC LÉSION SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE ANOMIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
10 Féminin	Temporopariétale gauche	Dysphasie suivie d'anomie pure	Rupture d'anévrisme	Hynd et al, 1995

TABLEAU 6-XXXV. – HABILITÉS DE BASE REQUISES POUR LA LECTURE. VOIR AUSSI BRAUN ET CRÉPEAU, 1997, POUR PLUS DE DÉTAILS SUR LES LOCALISATIONS.

HABILITÉ DE BASE	EXPLICATION	LOCALISATION CÉRÉBRALE
Graphique	Perception du schème visuel de la lettre, du mot, du paragraphe, des ponctuations, etc.	Lobe pariétal droit
Phonologique	Perception et discrimination des sons, permettant d'apprendre spontanément le langage oral par l'échange verbal, et de la raccrocher au code graphologique	Surface dorsolatérale postérieure du lobe temporal gauche
Orthographique	Appropriation des traits internes des mots, régularités, dépendances, correspondances graphème-phonème, etc.	Aire temporo-pariéto-occipitale gauche
Sémantique	Acquisition, rétention, et manipulation dynamique des concepts signifiés par les mots	Plages associatives postérieures des deux hémisphères
Syntaxique	Compréhension des propriétés abstraites des mots : noms, verbes, adjectifs, adverbes, etc., et des règles concernant les rapports entre les mots	Lobe temporal gauche
Mémoire de travail	Aptitude à traiter le langage en mobilisant dans la sphère attentionnelle toutes les autres habiletés signalées plus haut	Aire périsylvienne gauche et lobes frontaux

lité de cette opération complexe qu'est la lecture, on est mieux positionné pour réaliser que les fondements neuropsychologiques de la lecture devront, eux aussi, être passablement complexes.

On sait qu'il existe des codes très divers d'écriture. Il suffit de penser aux hiéroglyphes égyptiens et à l'alphabet arabe pour s'en convaincre. Ce qui est plus étonnant, c'est qu'une même culture puisse générer deux scripts très différents, comme c'est le cas de la culture Japonaise. Le kana est une sorte d'alphabet, composé de 69 symboles, chacun correspondant à une entité sonore distincte. Le kana est une écriture phonétique et combinatoire. Le kanji, au contraire, n'est pas phonétique mais idéographique. Comme en chinois, chaque signe possède un sens qui lui est propre et la relation entre signe et son est totalement arbitraire. Le nombre de signes kanji est, bien entendu, beaucoup plus élevé (3000 sont nécessaires pour lire le journal) que les symboles kana. Leur dessin est plus varié et complexe. Les écoliers japonais apprennent d'abord le kana, puis ensuite le kanji. Il existe aussi des Japonais qui ne lisent et n'écrivent que l'une ou l'autre des ces écritures. Cette situation est une bonne occasion pour évaluer l'effet d'une variable environnementale (le type d'écriture) sans que d'autres variables n'entrent en jeu de façon trop importante (pays, climat, alimentation, culture, système scolaire, méthodes d'éducation des enfants, etc.). On

sait aujourd'hui que les deux hémisphères ne traitent pas les signes et symboles kana et kanji de la même façon. Les lésions cérébrales affectent de manière différente ces écritures. Les lésions gauches affectent davantage le kana, et semble-t-il, les droites davantage le kanji (Changeux, 1983).

On sait depuis presque un siècle que la dyslexie postlésionnelle chez l'adulte peut provenir d'une lésion corticale unilatérale focale. Que nous dira la recension des cas individuels de dyslexie postlésionnelle publiés jusqu'à maintenant ? (tableaux 6-XXXVI et 6-XXXVII).

La modularité cérébrale du système de lecture est exemplaire chez l'adulte : c'est dans la région de la jonction temporo-pariéto-occipitale gauche que les neurones importants pour la lecture finissent par s'installer. Une lésion précoce à ce même endroit peut-elle, à elle seule, empêcher ou compromettre le développement de la lecture ? Peut-être. L'emplacement des lésions n'est pas aussi uniforme chez l'enfant, quoiqu'elles aient tendance à rejoindre le même site. Par contre, ces cas démontrent que le système de lecture semble être prémodularisé (prédestiné à ce développer à un endroit spécifique) dans le cerveau. En effet, l'acquisition de la lecture peut être assez gravement (relativement sélectivement) compromise par une lésion localisée, survenue bien avant qu'il ne soit question d'apprendre à lire.

TABLEAU 6-XXXVI. — CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UNE DYSLEXIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
30 Masculin	Occipitotemporale gauche (lobectomie)	Dyslexie sans dysgraphie	Foyer leucoencéphalitique	Denckla et al, 1973
46 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Dyslexie sans agraphie	Méningiome	Holtzman et al, 1978
48 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Dyslexie sans dysgraphie	Hématome	Caffarra, 1987
79 Masculin	Temporo-occipitale gauche	Dyslexie sans dysgraphie	Hémorragie	Henderson et al, 1985
30 Masculin	Temporopariétale gauche	Dyslexie et dysphasie réceptive	Encéphalite herpétique	Russell, 1981
35 Féminin	Temporopariétale gauche	Dyslexie avec dysgraphie, dysphasie	Astrocytome réséqué	Warrington et al, 1980
52 Masculin	Temporopariétale gauche	Dyslexie avec dysgraphie, dysphasie	Hématome	Warrington et al, 1980
53 Féminin	Pariéto-occipitale gauche	Dyslexie sans dysgraphie et anomie des couleurs	Traumatisme suivi d'hémorragie	Fukuzawa et al, 1988
66 Masculin	Occipitale gauche	Dyslexie sans dysgraphie, amnésie	Sténose artérielle	Prior et al, 1983

TABLEAU 6-XXXVII. — CAS DE LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE SURVENUE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UNE DYSLEXIE.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
Masculin (lésion congénitale)	Temporale gauche (atrophie subtile de la pointe)	Non acquisition de la lecture toujours observable à 11 ans)	Étiologie non déterminée	Daigneault, cas inédit
7 mois Masculin	Pariéto-occipitale droite	Dyslexie et dyscalculie persistentes encore à 17 ans	Porencéphalie post-traumatique	Levin et al, 1996
4 Masculin	Temporopariétale gauche	Dyslexie résiduelle à 16 ans (aphasie passagère après l'AVC et hémiplegie droite)	Hémorragie cérébrale	Cohen et al, 1983
5 Masculin	Occipito-temporale gauche et capsule interne gauche	Dyslexie résiduelle à 12 ans après dysphasie sévère passagère	Hématome post-traumatique	Cranberg et al, 1987
6 Masculin	Temporale gauche (toute la moitié antérieure)	Alexie et agraphie (non acquisition jusqu'à l'âge adulte), hyperactivité et agressivité observées à 8 ans	Hémorragie suivie d'épilepsie et lobectomie à 8 ans	Levine et al, 1981

Une autre fonction verbale complexe qui se développe tardivement (à l'âge scolaire) est le calcul. Comme l'attention et la mémoire, c'est une de ces fonctions complexes qui tire ses éléments d'une diversité d'aires cérébrales. En témoigne le tableau des compétences neuropsychologiques associées au calcul (tableau 6-XXXVIII).

On ne trouve dans la littérature scientifique, à notre connaissance, aucun cas de dyscalculie pure qui soit postlésionnelle chez l'enfant, mais nous allons explorer à présent le syndrome de Gerstmann pour nous approcher autant que nous le pouvons de la neuropsychologie du développement du calcul. Le syndrome de Gerstmann (décrit en 1943) comporte quatre symptômes, l'agnosie digitale, la dyscalculie, la confusion droite-gauche et la dysgraphie. Gerstmann croyait que

la lésion de prédilection était située au cortex pariétale gauche (gyri angulaire et supramarginal). Examinons si la recension des cas publiés appuie cette notion (tableaux 6-XXXIX et 6-XL).

On constate que dans l'ensemble, le syndrome de Gerstmann semble trouver appui sur les quelques cas exemplaires avec lésion focale. De surcroît, la même lésion, dans le même hémisphère et dans le même lobe que l'adulte, lésion somme toute assez petite, survenue au moment même où l'enfant apprend l'écriture et le calcul mental (7 à 12 ans) peut bloquer radicalement la consolidation de l'acquisition de cette fonction.

Cela étant dit, même si la contribution pariétale gauche peut sembler importante, il serait naïf de croire qu'il n'existe aucune contribution des autres

lobes au calcul. Le tableau 6-XXXVIII fait état de ces diverses autres contributions.

L'apprentissage d'une seconde langue par les enfants nous apporte quelques précisions additionnelles. Locke (1997) souligne que la seconde langue est apprise beaucoup plus facilement entre 1 an et 6-8 ans. Ceci renforce la notion, courante, selon laquelle il existe une période précoce de sensibilité pour l'acquisition du langage. On trouve un excellent traitement de la notion de périodes sensibles et périodes critiques dans l'ouvrage édité par Bornstein (1987), et en particulier dans le chapitre d'Almli et Finger.

TABEAU 6-XXXVIII. — RÉGIONS CORTICALES ET CAPACITÉS SPÉCIFIQUES CONTRIBUANT AU CALCUL.

RÉGION CORTICALE	CAPACITÉ SPÉCIFIQUE
<b>Hémisphère droit</b>	Organisation visuelle-spatiale
<b>Hémisphère gauche</b>	Habiletés linguistiques
<b>Régions tertiaires de l'hémisphère gauche</b>	Lecture et compréhension des problèmes, procédures formelles
<b>Lobes frontaux</b>	Calcul rapide, concepts abstraits
<b>Lobes pariétaux</b>	Fonctions motrices et tactiles
<b>Lobe pariétal gauche</b>	Séquentialisation
<b>Lobes occipitaux</b>	Discrimination visuelle des symboles
<b>Lobes temporaux</b>	Perception auditive, mémoire
<b>Lobe temporal gauche</b>	Mémoire des séries, mémoire des principes mathématiques

Toutefois, il faut bien se rendre compte que la période de sensibilité ne se démarque pas très nettement. Johnson et Newport (1989) ont étudié la compétence linguistique d'immigrants coréens adultes, ne parlant pas un mot d'anglais, en fonction de l'âge auquel ils sont arrivés aux États-Unis. On constate que la fonction ressemble plus à un effet global de plasticité qu'à une quelconque rupture due à une période critique (figure 6-1).

## DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

Selon Lezak (1983) les fonctions exécutives sont formées de quatre composantes : 1) la formulation d'objectifs ; 2) la planification ; 3) l'autorégulation de l'exécution de plans dirigés vers un but ; et 4) l'exécution efficace d'une performance. Luria (1973) ajoute que pour comprendre la fonction exécutive dans le concret, il faut l'envisager dans le contexte d'adaptations multiples réalisées en continu sur une longue période de temps, ce qui interpelle une cinquième composante de la fonction exécutive ; 5) la vérification, correction, et inflexion des actions. Évidemment, il est possible de raffiner cette grille, —ce que nous faisons au tableau 6-XLI.

On pourrait dire que la fonction exécutive est la plus haute forme d'intelligence, celle que les cognitivistes dénomment la métacognition (Pinard, 1989). En effet, on sait que les patients adultes ayant subi

TABEAU 6-XXXIX. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ACQUISE À L'ÂGE ADULTE SUIVIE D'UN SYNDROME DE GERSTMANN.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
56 Masculin	Pariétotemporale gauche	Syndrome de Gerstmann et agraphie	Infarctus	Kinsbourne et al, 1974
65 Masculin	Pariéto-occipitale gauche	Syndrome de Gerstmann sans alexie, aphasie ou apraxie	Infarctus	Levine et al, 1988
59 Masculin	Pariétale gauche	Syndrome de Gerstmann sans aphasie	Infarctus	Varney, 1984

TABEAU 6-XL. — CAS AVEC LÉSION CÉRÉBRALE FOCALE ACQUISE PENDANT L'ENFANCE SUIVIE D'UN SYNDROME DE GERSTMANN.

ÂGE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES ET SEXE DU RÉPONDANT	LOCALISATION DE LA LÉSION	CONSIDÉRATIONS SYMPTOMATOLOGIQUES	CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	RÉFÉRENCES
< 7 Masculin	Pariétale gauche	Syndrome de Gerstmann pur	Infarctus ancien observé à 7 ans	Ohtagaki et al, 1998
< 12 Masculin	Pariétale gauche (atrophie)	Syndrome de Gerstmann	Syndrome de Leopard (lentigines multiples)	Garty et al, 1989



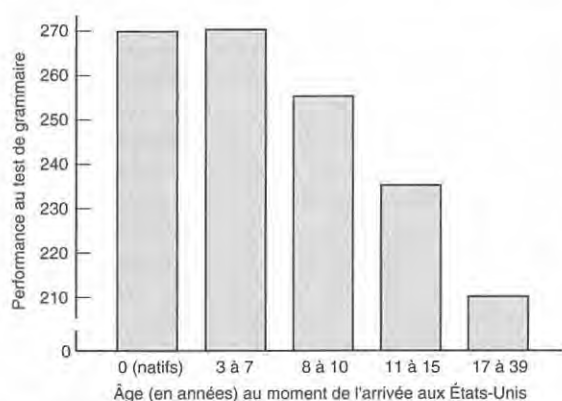


FIGURE 6-1. — APPRENTISSAGE D'UNE SECONDE LANGUE À DIFFÉRENTS ÂGES. Les sujets de cette figure sont des immigrants coréens aux États-Unis qui sont arrivés à des âges divers. On a évalué leur compétence grammaticale à l'âge adulte. La distribution des performances laisse croire à une plus grande adaptabilité du jeune enfant, mais pas spécifiquement à une période critique pour l'acquisition d'une seconde langue. Voir Johnson et Newport (1989).

une lobectomie frontale réussissent pratiquement normalement les tests individuels d'intelligence (Hebb, 1939). Pourtant, ces patients sont incapables de mener une vie de couple, incapables de travailler. C'est aussi celle que les cliniciens associent à une vie réussie (Eslinger et Damasio, 1985).

TABLEAU 6-XLI. — EXEMPLES DE TERMES ET CONCEPTS UTILISÉS POUR RENDRE OPÉRATIONNELLES ET PARTICULARISER LES FONCTIONS EXÉCUTIVES. SOURCE : DAIGNEAULT, S., CRÉPEAU, F., BRAUN, C.M.J. ET GODBOUT, J.A. (1995). DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS EXÉCUTIVES CHEZ L'ENFANT DE 6 À 12 ANS. COMPTES RENDUS DU 18<sup>E</sup> CONGRÈS DE LA SOCIÉTÉ QUÉBÉCOISE DE RECHERCHE EN PSYCHOLOGIE (OTTAWA). PAGE 116 (ABSTRACT).

TERME DÉSIGNANT UNE OPÉRATION EXÉCUTIVE SPÉCIFIQUE	EXPLICATION
Flexibilité mentale	Capacité d'imaginer, sélectionner et appliquer un nouveau concept d'opération dès qu'une situation le demande; – contraire de rigidité mentale
Fluidité mentale	Capacité de mobiliser rapidement une série d'opérations mentales non redondantes avec stratégie; – contraire d'inertie mentale
Planification-élaboration de stratégies	Capacité d'inhiber le comportement le temps de conceptualiser une série d'opérations nécessaires pour réaliser un but
Résistance à la distraction	Capacité de rester engagé vers un but malgré la présence de distracteurs
Résistance au magnétisme	Capacité de respecter une consigne qui demande de faire autre chose que de mimer l'examineur
Jugement	Capacité d'anticiper les conséquences sociales de ses gestes et de l'exprimer verbalement, prévoyance des réactions de l'autre
Initiation	Spontanéité, capacité de lancer des activités en vue de satisfaire des besoins
Contrôle de l'impulsivité	Capacité de freiner ses actes, différer son plaisir, résister aux pulsions, persévérer, rester placide face aux contrariétés
Vérification	Dépassement du travail bâclé ou incomplet, analyse a posteriori et application
Inhibition d'un comportement automatisé	Capacité d'indépendance des comportements surappris, des routines, résistance à l'interférence de l'habitude
Estimation de ses capacités	Évaluation juste du rapport entre ses capacités et ses performances
Persévérance	Continuation d'une activité jusqu'à l'atteinte de l'objectif
Orientation dans le temps	Représentation du degré de nouveauté d'un fait (récence), estimation du temps, etc.

Comment donc se développent ces fonctions exécutives chez l'enfant? Le lecteur qui connaît les enfants sait d'emblée que les jeunes enfants (en âge préscolaire) sont peu performants dans le domaine des fonctions exécutives. Ils sont impulsifs, se fient à leur parents pour toute forme de planification, voire d'orientation, sont irresponsables, facilement distraits, incapables de rester engagés sur une tâche. Seule l'école semble avoir le pouvoir d'instaurer ces fonctions, et ne tolère pas d'ailleurs qu'elles fassent défaut. S'étonnera-t-on alors de constater que les fonctions exécutives sont corrélées à la scolarité, même si elles ne sont pas nécessairement très fortement corrélées à l'intelligence? La question du développement des fonctions exécutives est controversée. Certains auteurs pensent que les fonctions exécutives se développent plus tard que la plupart des autres fonctions. Par exemple, Golden (1981) croit que les lobes frontaux, qu'il associe fortement aux fonctions exécutives, ne se développent qu'à l'adolescence et Stuss (1992) estime que ce n'est qu'à la puberté qu'un véritable décollage a lieu. Nous sommes en désaccord sur ce point. D'abord, les indicateurs biologiques plus récents du développement cérébral nous montrent que le lobe frontal est un des premiers à se développer (Best, 1988). Ensuite, lorsque l'on utilise des tests développés soigneusement pour la pédiatrie, on démontre facilement un développement important et rapide des

fonctions exécutives à partir de l'âge de six ans chez l'enfant normal (Chelune et Thompson, 1987; Passler, Isaac et Hynd, 1985). Les fonctions exécutives correspondent aux opérations mentales demandant le plus grand effort. Elles font appel à ce que les auteurs appellent la mémoire représentationnelle (Braun et Lalonde, 1990; Daigneault, Braun et Whitaker, 1992) ou mémoire vive ou mémoire de travail (Baddeley, 1994). On ne s'étonnera pas alors de constater qu'elles arrivent à leur apogée assez tôt dans le développement alors que l'organe cérébral est au mieux de sa santé et de sa capacité brute, et qu'elles déclinent ensuite rapidement, dès l'âge de 50 ans, en fonction de l'inéluctable dégénérescence diffuse du système nerveux central (Braun et Lalonde, 1990; Daigneault, Braun et Whitaker, 1991; Daigneault et Braun, 1993).

## NEUROPSYCHOLOGIE ET PÉDAGOGIE

Dès l'introduction nous avons indiqué ce qu'il en était de l'utilité de la neuropsychologie du développement pour la pédagogie. La neuropsychologie est peu utile dans l'ensemble pour la pédagogie, et les modèles qui s'en sont inspirés en vue de réformes de l'école publique ont été par trop prématurés. Cet énoncé mérite toutefois des clarifications : 1) les bonnes réformes pédagogiques ne sont probablement pas en contradiction avec les impératifs du développement cérébral de l'enfant; 2) les modèles neuropsychologiques du développement cérébral, aussi valables puissent-ils être, sont tous trop simplistes pour canaliser des systèmes pédagogiques scolaires; 3) les modèles neuropsychologiques de la pathologie ou dysfonction cérébrale offrent par contre un potentiel beaucoup plus grand de développement de stratégies pédagogiques adaptées à chaque type de cas (*ex* : dyslexie); 4) une approche neurocentrique à la pédagogie est du même fait trop centrée sur l'enfant, et pas assez sur la mission sociale de l'école... L'école existe pour intégrer les générations à leur société, et non pas pour que la société s'intègre aux enfants. On pourrait rétorquer, sur ce dernier point, que l'échec des régimes de normalisation (dextralité forcée) de la dominance manuelle (régimes qui ont sévi dans de nombreux pays) représente justement un exemple d'excès des options proposées. Pas du tout. Ce qu'on a constaté, c'est qu'on ne facilitait pas l'intégration sociale par la dextralité forcée puisque cette approche ne favorisait pas au maximum le développement de la coordination manuelle. On s'est simplement rendu compte que le meilleur rendement social consiste à laisser les gauchers être gauchers et les droitiers être droitiers. On s'est rendu compte de cela par le meilleur moyen qui soit, c'est-à-dire par le résultat global à long terme par rapport à des critères d'adaptabilité des citoyens ainsi formés. Plusieurs

modèles neuropsychologiques développementaux semblent avoir réussi à séduire une proportion dangereusement importante du monde pédagogique au Québec : le modèle de la typologie auditifs/visuels, le modèle de Laborit (1993) sur le danger de l'inhibition excessive, et le modèle selon lequel l'hémisphère droit serait négligé dans notre système scolaire et requerrait une attention particulière (Grady et Lueke, 1978). Certains de ces modèles appellent à une pédagogie normalisante (« tous pour l'entraînement de l'hémisphère droit, car nous négligeons la créativité et la dimension artistique dans notre système scolaire »), tandis que d'autres réclament des pédagogies axées sur les différences individuelles (« compensons les déficits », ou, « exploitons les forces de chacun »). Harris (1988) a publié un chapitre nuancé et intelligent sur ces questions. Il arrive essentiellement à la même conclusion que celle que nous laissons entrevoir : « gare au réductionnisme biologique en matière de pédagogie » !

## BIFURCATIONS DANS LE DÉVELOPPEMENT DU COMPORTEMENT

Il est parfois utile d'élargir notre perspective dans l'investigation du développement. Ceux qui s'intéressent au nourrisson et qui sont spécialistes de celui-ci cherchent dans son développement quelques bifurcations majeures (acquisition de l'expression verbale, détachement du nourrisson de sa mère, etc.). De même, ceux qui se spécialisent en recherche sur le vieillissement seront typiquement intéressés par le repérage des principaux ou des plus précoces déclinés des aptitudes. Ces objectifs sont normaux et sains. Toutefois, lorsqu'on considère la trajectoire d'une existence, on peut être sensible à des cheminements plus subtiles et même en tirer beaucoup d'enseignements. De même, lorsqu'on considère plusieurs comportements ou aptitudes dans des sphères habituellement cloisonnées, on découvre des liens de réciprocité, dynamiques, dans le développement. Dans leur livre sur le développement psychologique de l'enfant, Deldime et Vermeulen (1997) illustrent très bien ce qui précède (figure 6-2).

Grâce à une optique très particulière, la grille d'analyse servant d'appui à la figure 6-2 permet de voir à quel point le nourrisson vit dans un monde différent de celui de l'enfant. Le premier vit dans un monde d'exploration ouverte et d'émotivité, tandis que ce dernier inhibe radicalement ces deux traits dans la mesure où il entre dans la relation interpersonnelle par l'entremise du langage. N'est-il pas important de se rappeler que pour soutenir un échange verbal, il faut aussi « écouter » et que pour ce faire, il faut garder le silence et l'immobilité ?

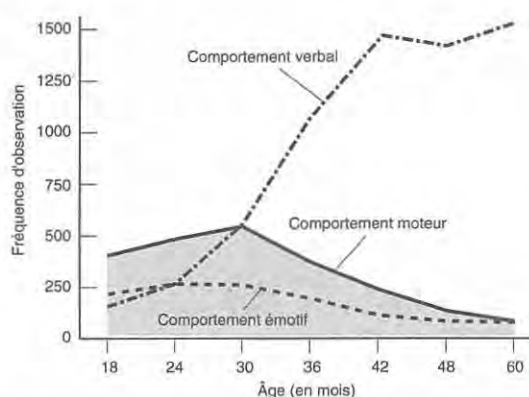


FIGURE 6-2. — FRÉQUENCES DES DIFFÉRENTS TYPES DE COMPORTEMENTS DE 18 À 60 MOIS. L'acquisition et la maîtrise du langage supposent une capacité d'inhibition tant de la motricité débridée que de la vivacité de l'émotion du nourrisson. Ces données proviennent de Ames, Ilg et Haber (1983).

#### BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON, S. W., RIZZO, M. (1994). Hallucinations following occipital lobe damage : The pathological activation of visual representations. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 651-663.
- ARAM, D. M., ROSE, D. F., REKATE, H. L., WHITAKER, H. A. (1983). Acquired capsular/striatal aphasia in childhood. *Archives of Neurology*, 40, 614-617.
- ARDILA, A., LOPEZ, M. V., SOLANO, E. (1989). Semantic aphasia reconsidered. In : A. Ardila F. Ostrosky-Solis (Eds.), *Critical issues in neuropsychology. Brain organisation of language and cognitive processes* (pp. 177-196). New York and London, Plenum Press.
- BADDELEY, A.D. (1994). The psychology of memory. In : A.D. Baddeley, B. Wilson F.N. Watts (Eds.), *Handbook of memory disorders*. Chichester, England, John Wiley and Sons.
- BAILEY, J.M., REVELLE, W. (1991). Increased heritability for lower IQ levels? *Behavior Genetics*, 21, 397-404.
- BEST, C. (1988). The emergence of cerebral asymmetries in early human development. In : D.L. Molfese S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- BIGLER, E. D. (1988). *Diagnostic clinical neuropsychology*. First rev. Austin, University of Texas Press.
- BLUSTEIN, J., SEEMAN, M. V. (1972). Brain tumors presenting as functional psychiatric disturbances. *Canadian Psychiatric Association Journal*, 17, SS-59-SS-63.
- BORNSTEIN, M.H. (1987). *Sensitive periods in development : Interdisciplinary perspectives*. Hillsdale, N.J., Lawrence Erlbaum Associates.
- BRAUN, C.M.J. (1994). *L'organisation cérébrale de la motricité de la parole*. Montréal, Presses de l'Université du Québec (avec la collaboration de Cisneros, E., Keller, E., Lovejoy, S., Laframboise, M., Cohen, H.).
- BRAUN, C.M.J., CRÉPEAU, F., (1997). *Evaluation neuropsychologique*. Montréal, Décarie éditeur.
- BRAUN, C.M.J., LALONDE, R. (1990). Les déclin des fonctions cognitives chez la personne âgée : une perspective neuropsychologique. *Revue Canadienne du Vieillessement*, 9, 135-158.
- BROMAN, M., ROSE, A. L., HOTSON, G., CASEY, C. M. (1997). Severe anterograde amnesia with onset in childhood as a result of anoxic encephalopathy. *Brain*, 120, 417-433.
- CAFFARRA, P. (1987). Alexia without agraphia or hemianopia. *European Neurology*, 27, 65-71.
- CASEY, M.B., NUTTALL, R., PEZARIS, E., BENBOW, C.P. (1995). The influence of spatial ability on gender differences in mathematics college entrance test scores across diverse samples. *Developmental Psychology*, 31, 697-705.
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- CHELUNE, G.J., THOMPSON, L.L. (1987). Evaluation of the general sensitivity of the Wisconsin Card Sorting Test among younger and older children. *Developmental Neuropsychology*, 3, 81-89.
- CLARKE, S., ASSAL, G., BOGOUSLAVSKY, J., REGLI, F., TOWNSEND, D. W., LEENDERS, K. L., BLEIC, S. (1994). Pure Amnesia After Unilateral Left Polar Thalamic Infarct : Topographic and Sequential Neuropsychological and Metabolic (PET) Correlations. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 57, 27-34.
- COHEN, M., HYND, G., HARTLAGE, L. (1983). A shift in language lateralization — A case study for and one against. *Clinical Neuropsychology*, 5, 129-135.
- COOPER, J. A. FLOWERS, C. R. (1987). Children With a History of Acquired Aphasia : Residual Language and Academic Impairments. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 52, 251-262.
- COSTELLO DE LACEY, A., WARRINGTON, E. K. (1989). Dynamic aphasia : The selective impairment of verbal planning. *Cortex*, 25, 103-114.
- CRANBERG, L. D., FILLEY, C. M., HART, E. J., ALEXANDER, M. P. (1987). Acquired aphasia in childhood : Clinical and CT investigations. *Neurology*, 37, 1165-1172.
- CROSSON, B. (1994). Application of neuropsychological assessment results. In : R. D. Vanderploeg (Ed.), *Clinician's guide to neuropsychological assessment* (pp.113-163). Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum Associates, Inc.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J. (1993). Normal aging and the Self Ordered Pointing Task : Further evidence of early prefrontal decline. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 15, 881-895.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J. WHITAKER, H.A. (1991). Early effects of normal aging on perseverative and non-perseverative prefrontal measures. *Developmental Neuropsychology*, 8, 99-114.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J. WHITAKER, H.A. (1992). Confirmatory factor analytic comparison of two models of prefrontal brain function in the human. *Brain and Cognition*, 19, 48-71.
- DAIGNEAULT, S., CRÉPEAU, F., BRAUN, C.M.J., GODBOUT, J.A. (1995). Développement des fonctions exécutives chez l'enfant de 6 à 12 ans. *Comptes Rendus du 18<sup>e</sup> Congrès de la Société Québécoise de recherche en Psychologie* (Ottawa). P. 116 (abstract).
- DANNEMILLER, J., BANKS, M. (1983). Can selective adaptation account for early infant habituation? *Merrill Palmer Quarterly*, 29, 151-158.
- DARK, V.J., BENBOW, C.P. (1994). Type of stimulus mediates the relationship between working-memory performance and type of precocity. *Intelligence*, 19, 337-357.
- DELDIME, R., VERMEULEN, S. (1997). *Le développement psychologique de l'enfant* (7<sup>e</sup> édition). Bruxelles, De Boeck et Belin.



- DELONG, G. R., HEINZ, E. R. (1997). The clinical syndrome of early-life bilateral hippocampal sclerosis. *Annals of Neurology*, 42, 11-17.
- DENCKLA, M. B., BOWEN, F. P. (1973). Dyslexia after left occipitotemporal lobectomy : A case report. *Cortex*, 9, 321-328.
- DI PELLEGRINO, G., DE RENZI, E. (1995). An experimental investigation on the nature of extinction. *Neuropsychologia*, 33, 153-170.
- ESLINGER, P. J., DAMASIO, A. R. (1985). Severe disturbance of higher cognition after bilateral frontal lobe ablation (Patient EVR). *Neurology*, 35, 1731-1741.
- FEINBERG, W. M., RAPSAK, S. Z. (1989). « Peduncular hallucinosis » following paramedian thalamic infarction. *Neurology*, 39, 1535-1536.
- FERRO, J. M., MARTINS, I. P., TAVORA, L. (1984). Neglect in children. *Annals of Neurology*, 15, 281-284.
- FERRO, J. M., MARTINS, I. P., PINTO, F., CASTRO-CALDAS, A. (1982). Aphasia following right striato-insular infarction in a left handed child : A clinico-radiologic study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 34, 173-182.
- FRANZEN, M. D., YISHELMAN, A. C., SEIME, R. J., FRIEDMAN, A. (1986). Case study : Neuropsychological evaluation of an individual with congenital left hemisphere porencephaly. *The International Journal of Clinical Neuropsychology*, 8, 156-163.
- FUJII, D. E. M., AHMED, I. (1996). Psychosis secondary to traumatic brain injury. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 9, 133-138.
- FUKUZAWA, K., ITOH, M., SASANUMA, S., SUZUKI, T., FUKUSAKO, Y., MASUI, T. (1988). Internal representations and the conceptual operation of color in pure alexia with color naming defects. *Brain and Language*, 34, 98-126.
- GABRIELI, J. D. E., COHEN, N. J., CORKIN, S. (1988). The impaired learning of semantic knowledge following bilateral medial temporal-lobe resection. *Brain and Cognition*, 7, 157-177.
- GANDOUR, J., BUCKINGHAM, H. JR., DARDARANANDA, R., STAWATHUMRONG, P., PETTY, S. H. (1982). Case Study of a Thai Conduction Aphasic. *Brain and Language*, 17, 327-358.
- GARTY, B. Z., WAISMAN, Y., WEITZ, R. (1989). Gerstmann tetrad in leopard syndrome. *Pediatric Neurology*, 5, 391-392.
- GOLDEN, C. J. (1981). The Luria-Nebraska children's battery : Theory and formulation. In : G.W. Hynd J.E. Obrzut (Éds.), *Neuropsychological assessment and the school-aged child*. New York, Grune and Stratton.
- GOPNIK, M., CRAGO, M. (1991). Familial aggregation of a developmental language disorder. *Cognition*, 39, 1-50.
- GRADY, M. P., LUECKE, E. A. (1978). Education and the brain. Bloomington, In : Phi Delta Kappa Educational Foundation.
- HAGEN, J. W., HALE, G. H. (1973). The development of attention in children. In : A.D. Pick (Éd.), *Minnesota symposia on child development*. Vol 7., Minneapolis, Minneapolis University Press.
- HARRIS, L. J. (1988). Right-brain training : Some reflections on the application of research on cerebral hemispheric specialization to education. In : D.L. Molfese, S.J. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children*. New York, Guilford Press.
- HATAKEYAMA, K., AIHARA, M., SHIMIZU, A., UCHIDA, N., INUKAI, T. (1991). [Multiple sclerosis with higher cerebral dysfunction : a case report]. *No To Hattatsu*, 23, 76-80.
- HEBB, D. O. (1939). Intelligence in man after large removals of cerebral tissue : report of four left frontal cases. *Journal of General Psychology*, 21, 73-87.
- HÉCAEN, H., PENFIELD, W., BERTRAND, C., MALMO, R. (1956). The syndrome of apractognosia due to lesions of the minor cerebral hemisphere. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 75, 400-434.
- HENDERSON, V. W., FRIEDMAN, R. B., TENG, E. L., WEINER, J. M. (1985). Left hemisphere pathways in reading : Inferences from pure alexia without hemianopia. *Neurology*, 35, 962-968.
- HENRY, P. (1989). Le sujet de la science et le symbolique : Le « drame du savant ». (The subject of science and symbolism : The « drama of the intellectual ».) Special Issue : Symbolizing. *Psychanalyses*, 33, 94-105.
- HILLIS, A. E., CARAMAZZA, A. (1991). Deficit to stimulus-centered, letter shape representations in a case of « unilateral neglect ». *Neuropsychologia*, 29, 1223-1240.
- HOLTZMAN, R. N. N., RUDEL, R. G., GOLDENSOHN, E. S. (1978). Paroxysmal alexia. *Cortex*, 14, 592-603.
- HYND, G. W., LEATHEM, J., HERN, K., SEMRUD-CLIKEMAN, M., HERN, K. L., WENNER, M. (1995). Anomic aphasia in childhood. *Journal of Child Neurology*, 10, 289-293.
- IKEDA, M., TANABE, H., YAMADA, K., YOSHIMINE, T., HAYAKAWA, T., HASHIKAWA, K., NSHIMURA, T. (1993). A Case of Acquired Childhood Aphasia With Evolution of Global Aphasia Into Transcortical Sensory Aphasia. *Aphasiology*, 7, 497-502.
- JOHNSTON, C. W., SHAPIRO, E. (1986). Hemi-inattention resulting from left hemisphere brain damage during infancy. *Cortex*, 22, 279-287.
- KATZ, R. B., SEVUSH, S. (1989). Positional dyslexia. *Brain and Language*, 37, 266-289.
- KINSBOURNE, M., ROSENFELD, D. B. (1974). Agraphia selective for written spelling. *Brain and Language*, 1, 215-225.
- KRITCHEVSKY, M., SQUIRE, L. R. (1993). Permanent global amnesia with unknown etiology. *Neurology*, 43, 326-332.
- KWON, S. E., HEILMAN, K. M. (1991). Antineglect in a patient following a unilateral frontal lesion. *Neurology*, 41, 2001-2004.
- LABORIT, H. (1993). Inhibition of action : Interdisciplinary approach to its mechanism and physiopathology. In : H.C. Traue J.W. Pennebaker (Éds.), *Emotion, inhibition and health*. Gottingen, Allemagne : Hogrefe and Huber Publishers.
- LAMANCUSA, J. C., COLE, A. R. (1988). Visual manifestations of occipital lobe infarction in three patients on a geriatric psychiatry unit. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 1, 231-234.
- LANDI, G., GIUSTI, M. C., GUIDOTTI, M. (1982). Transient Global Amnesia Due to Left Temporal Haemorrhage. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 45, 1062-1063.
- LEMAIRE, P. (1999). *Psychologie cognitive*. Bruxelles, DeBoeck.
- LEVIN, H. S., SCHELLER, J., RICKARD, T., GRAFMAN, J., MARTINKOWSKI, K., WINSLOW, M., MIRVIS, S. (1996). Dyscalculia and dyslexia after right hemisphere injury in infancy. *Archives of Neurology*, 53, 88-96.
- LEVINE, D. N., HIER, D. B., CALVANO, R. (1981). Acquired learning disability for reading after left temporal lobe damage in childhood. *Neurology*, 31, 257 - 264.



- LEVINE, D. N., MANI, R. B., CALVANO, R. (1988). Pure agraphia and Gerstmann's syndrome as a visuospatial-language dissociation : An experimental case study. *Brain and Language*, 35, 172-196.
- LEZAK, M. (1983). *Neuropsychological evaluation*. New York, Oxford University Press.
- LOCKE, J. (1997). A theory of neurolinguistic development. *Brain and Language*, 58, 265-326.
- LURIA, A.R. (1973). *The working brain*. New York, Basic Books.
- MACE, C. J., TRIMBLE, M. R. (1991). Psychosis following temporal lobe surgery : A report of six cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 54, 639-644.
- MEADOR, K. J., ADAMS, R. J., FLANIGIN, H. F. (1985). Transient Global Amnesia and Meningioma. *Neurology*, 35, 769-771.
- MEDINA, J. L., CHOKROVERTY, S., RUBINO, F. A. (1977). Syndrome of agitated delirium and visual impairment : a manifestation of medial temporo-occipital infarction. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 40, 861-864.
- MENDEZ, M. F., BENSON, F. (1985). Atypical Conduction Aphasia. A Disconnection Syndrome. *Archives of Neurology*, 42, 886-891.
- MILLS, D.L., COFFEY-CORINA, S.A., NEVILLE, H.J. (1993). Language acquisition and cerebral specialization in 20-months old infants. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 5, 317-334.
- MILNER, E. (1976). CNS maturation and language acquisition. In : H. Whitaker H.A. Whitaker (Eds.), *Studies in neurolinguistics* (Vol. 1), New York, Academic Press.
- MOLFESSE, D.L., BETZ, J.C. (1988). Electrophysiological indices of the early development of lateralization for language and cognition, and their implications for predicting later development. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- MORRIS, M. K., BOWERS, D., CHATTERJEE, A., HEILMAN, K. M. (1992). Amnesia following a discrete basal forebrain lesion. *Brain*, 115, 1827-1847.
- NASS, R., LEVENTHAL, F., LEVINE, B., LEBRON, D., MAXFIELD, C., MCCAUL, P., GEORGE, A., ALLEN, J. (1998). Conduction aphasia in a 3-years-old with a left posterior cortical/subcortical abscess. *Brain and Language*, 62, 70-88.
- OHTAGAKI, A., MAEOKA, Y., SHIOTA, M., KOEDA, T. (1998). [A case of learning-disabled child with a white matter lesion in the left parietal lobe]. *No To Hattatsu*, 30, 69-74.
- PASSLER, M.A., ISAAC, W., HYND, G.W. (1985). Neuropsychological development of behaviors attributed to frontal lobe functioning in children. *Developmental Neuropsychology*, 1, 349-370.
- PEÑA-CASANOVA, J., ROIG-ROVIRA, T., BERMUDEZ, A., TOLOSA-SARRO, E. (1985). Optic aphasia, optic apraxia, and loss of dreaming. *Brain and Language*, 26, 63-71.
- PERU, A., PINNA, G. (1997). Right personal neglect following a left hemisphere stroke : A case report. *Cortex*, 33, 585-590.
- PETERS, M. (1991). Sex, handedness, mathematical ability, and biological causation. *Canadian Journal of Psychology*, 45, 415-419.
- PINARD, A. (1989). *La conscience psychologique*. Sillery, Québec, Presses de l'Université du Québec.
- PRIOR, M., MCCORRISTON, M. (1983). Acquired and developmental spelling dyslexia. *Brain and Language*, 20, 263-285.
- PULVERMÜLLER, F., SCHÖNLE, P. (1993). Behavioral and Neuronal Changes During Treatment of Mixed Transcortical Aphasia : A Case Study. *Cognition*, 48, 139-161.
- RAFFAELE, R., TORNALI, C., GENAZZANI, A. A., VECCHIO, I., RAMPOLLO, L. (1995). Transient Global Amnesia and Cerebral Infarct : A Case Report. *Brain Injury*, 9, 815-818.
- RAO, S. M., BIELIAUSKAS, L. A. (1983). Cognitive rehabilitation two and one-half years post right temporal lobectomy. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 5, 313-320.
- REMPEL-CLOWER, N. L., ZOLA, S. M., SQUIRE, L. R., AMARAL, D. G. (1996). Three cases of enduring memory impairment after bilateral damage limited to the hippocampal formation. *Journal of Neuroscience*, 16, 5233-5255.
- RITACCIO, A. L., HICKLING, E. J., RAMANI, V. (1992). The role of dominant premotor cortex and grapheme to phoneme transformation in reading epilepsy. A neuroanatomic, neurophysiologic and neuropsychological study. *Archives of Neurology*, 49, 933-939.
- RONCATO, S., SARTORI, G., MASTERTON, J., RUMIATI, R. (1987). Constructional apraxia : An information processing analysis. *Cognitive Neuropsychology*, 4, 113-129.
- RUSSELL, E. W. (1981). The chronicity effect. *Journal of Clinical Psychology*, 37, 246-253.
- SEGALOWITZ, S.J., UNSAL, A., DYWAN, J. (1992). Cleverness and wisdom in 12-year-olds : Electrophysiological evidence for late maturation of the frontal lobe. *Developmental Neuropsychology*, 8, 279-298.
- SHALLICE, T., KARTSOUNIS, L. D. (1993). Selective impairment of retrieving people's names : A category specific disorder? *Cortex*, 29, 281-291.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1998). *A compendium of neuropsychological tests : Administration, norms and commentary* (2<sup>nd</sup> Ed, page 492). New York, Oxford University Press.
- SQUIRE, L. R., ZOLA-MORGAN, S. (1991). The medial temporal lobe memory system. *Science*, 253, 1380-1386.
- STRAUSS, E., WADA, J., KOSAKA, B. (1984). Writing hand posture and cerebral dominance for speech. *Cortex*, 20, 143-147.
- STUSS, D.T. (1992). Biological and psychological development of executive functions. *Brain and Cognition*, 20, 8-23.
- SUPER, C.M. (1991). Developmental transitions of cognitive functioning. In : K.R. Gibson, A.C. Petersen (Eds.), *Brain maturation and cognitive development*. New York, Aldine de Gruyter.
- TOMLINSON, K.C., LITTLE, T.D. (1990). Predicting educational attainment, occupational achievement, intellectual skill, and personal adjustment among gifted men and women. *Journal of Educational Psychology*, 82, 442-455.
- TREMBLAY, R.E., PROVOST, M.A., STRAYER, F.F. (1985). *Ethologie et développement de l'enfant*. Paris, Stock.
- TROJANO, L., FRAGASSI, N. A., POSTIGLIONE, A., GROSSI, D. (1988). Mixed Transcortical Aphasia. On Relative Sparing of Phonological Short-Term Store in a Case. *Neuropsychologia*, 26, 633-638.
- TUCKER, D. M., BIGLER, E. D. (1989). Clinical assessment of tactile extinction : traditional double simultaneous stimulation versus quality extinction test. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 4, 283-296.

- VAN DONGEN, H. R., LOONEN, M. C. B., VAN DONGEN, K. J. (1985). Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. *Annals of Neurology*, 17, 306-309.
- VAN HOUT, A., LYON, G. (1986). Wernicke's aphasia in a ten year old boy. *Brain and Language*, 29, 268-285.
- VAN HOUT, A., EVRARD, P. H., LYON, G. (1985). On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 231-241.
- VARGHA-KHADEM, F., GADIAN, D. G., WATKINS, K. E., CONNELLY, A., VAN PAESSCHEN, W., MISHKIN, M. (1997). Differential effects of early hippocampal pathology on episodic and semantic memory. *Science*, 277, 376-380.
- VARGHA-KHADEM, F., WATKINS, K., ALCOCK, K., FLETCHER, P., PASSINGHAM, R. (1995). Praxic and non-verbal cognitive deficits in a large family with a genetically transmitted speech and language disorder. *Proceedings of the National Academy of Science, USA*, 92, 930-933.
- VARGHA-KHADEM, F., WATTERS, G. V., O'GORMAN, A. M. (1985). Development of speech and language following bilateral frontal lesions. *Brain and Language*, 25, 167-183.
- VARNEY, N. R. (1984). Gerstmann syndrome without aphasia: A longitudinal study. *Brain and Cognition*, 3, 1-9.
- WALLON (1982). *La Vie mentale*. Paris, Éditions Sociales.
- WALLON, H. (1934). *Les origines du caractère chez l'enfant*. Paris, Presses Universitaires de France.
- WARRINGTON, E. K., SHALLICE, T. (1980). Word-form dyslexia. *Brain*, 103, 99-112.
- WEISBERG, R.W. (1994). Genius and madness? A quasi-experimental test of the hypothesis that manic-depression increases creativity. *Psychological Science*, 5, 361-367.
- WILEY, J., GOLDSTEIN, D. (1991). Sex, handedness and allergy: Are they related to academic giftedness? *Journal for the Education of the Gifted*, 14, 412-422.
- WURKER, M., SZELIES, B., HEINDEL, W., BOHM, M., FISCHBACH, R., HEISS, W.D. (1998). Mykotisches Aneurysma bei Endocarditis lenta als Ursache für intraparenchymatöse Hirnblutung. [Mycotic aneurysm in endocarditis lenta as the etiology of intraparenchymatous cerebral hemorrhage]. *Medischizen Klinik*, 93, 307-310.
- YOUNG, A. W., DE HAAN, E. H. F., NEWCOMBE, F., HAY, D. C. (1990). Facial neglect. *Neuropsychologia*, 28, 391-415.
- ZELAZO, P.R., WEISS, M.J. S., TARQUINO, N. (1991). Habituation and recovery of neonatal orienting to auditory stimuli. In: M.J.S. Weiss, P.R. Zelazo (Éds.), *Newborn attention. Biological constraints and the influence of experience*. Norwood, NJ, Ablex Publishing Corporation.
- ZOLA-MORGAN, S., SQUIRE, L. R., AMARAL, D. G. (1986). Human amnesia and the medial temporal region: Enduring memory impairment following a bilateral lesion limited to field CA1 of the hippocampus. *Journal of Neuroscience*, 6, 2950-2967.

# DÉVELOPPEMENT DE L'ASYMÉTRIE CÉRÉBRALE ET FONCTIONNELLE

L'organisme humain est fondamentalement organisé en deux côtés. Nos membres et organes sensoriels sont doubles ainsi que notre cerveau. Pourquoi ? La réponse à cette question relève presque de la philosophie et ne sera pas traitée ici. Nous nous contenterons de présenter les principaux traits de ce dédoublement de notre organisme et de notre monde, en insistant sur les asymétries. Évidemment, nous insisterons sur les rapports cerveau-comportement, particulièrement dans le contexte du développement de ces traits. Nous nous intéresserons principalement à la question, si importante en pédiatrie, de la dominance manuelle. Mais nous aborderons ensuite le développement des asymétries des mécanismes cognitifs dans le cerveau.

## CAUSES DE LA DOMINANCE MANUELLE

L'aspect le plus saillant, et par conséquent le plus étudié de l'asymétrie cérébrale et fonctionnelle est sans doute la dominance manuelle. La très grande majorité des individus (90 p.100), dans toutes les populations humaines, est droitier. Environ 9 p.100 de la population pourrait se dire gauchère, tandis qu'une très faible proportion est ambidextre. Il est d'emblée parfaitement évident que la dominance manuelle est un trait complexe qui n'est pas distribué normalement mais de façon bimodale. Ceci est illustré à la figure 7-1.

On définit le plus souvent la dominance manuelle principalement par la main préférée pour l'écriture, tant dans la vie courante qu'en recherche. Toutefois, les chercheurs se rendent de plus en plus à l'évidence que les gestes et performances humaines ne se laissent que très grossièrement catégoriser de la sorte. Une proportion importante de droitiers (pour l'écriture) préfèrent utiliser leur main gauche pour cer-

taines autres activités. Un compte rendu de la variété de ces actions et gestes est présenté au tableau 7-I qui fait état des catégories présentes dans quatre des plus célèbres questionnaires de dominance manuelle.

Les enfants en âge préscolaire ont, bien entendu, un répertoire d'actes et de gestes moins développé que les adultes, de telle sorte que pour évaluer la dominance manuelle chez l'enfant, des échelles spéciales ont été conçues (Harris et Carlson, 1988); (tableau 7-II).

Il est sans doute intéressant, en recherche, de déterminer la dominance manuelle à l'aide de questionnaires complets et bien conçus. Cela vaut certainement mieux que de ne s'informer que de la main préférée pour l'écriture. Il est encore scientifiquement plus rigoureux de recueillir des observations directes des asymétries des comportements spontanés (tableau 7-III

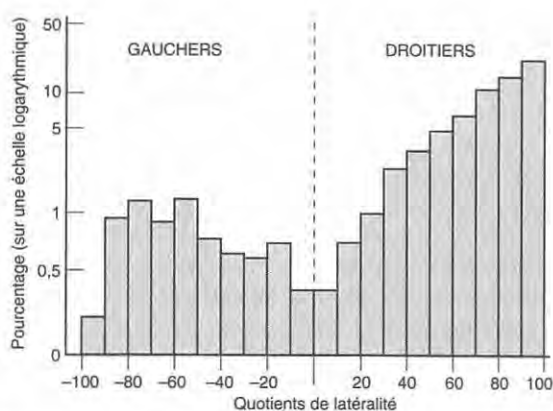


FIGURE 7-1. — DISTRIBUTION DES QUOTIENTS DE LATÉRALITÉ. Distribution des quotients de latéralité dérivés de l'Inventaire de Dominance Latérale d'Édimbourg (*Edinburgh Handedness Inventory*). À noter, la tendance vers les extrêmes plutôt que vers la distribution normale (Oldfield, 1971).

TABLEAU 7-I. — CATÉGORIES FIGURANT DANS PLUSIEURS DES PRINCIPAUX QUESTIONNAIRES DESTINÉS À ÉVALUER LA DOMINANCE MANUELLE.

ANNETT (1967)	EDINBURGH (OLDFIELD, 1971)	ROSZKOWSKI, KALT ET NEBES (1974)	PROVINS ET CUNLIFFE (1972)
Écrire	Écrire	Dessiner	Écrire
Lancer une balle	Dessiner	Écrire	Utiliser une cuillère
Tenir une raquette	Lancer	Retirer une carte du dessus du paquet	Lancer une balle
Tenir une allumette pour l'allumer	Utiliser des ciseaux	Utiliser un ouvre-bouteille	Tenir une brosse à dents
Couper avec des ciseaux	Tenir une brosse à dents	Lancer une balle de baseball vers une cible	Tenir une raquette de tennis
Enfiler une aiguille	Couper avec un couteau	Utiliser un marteau	Insérer une clé en serrure
Main tenant le bout d'un balais	Utiliser une cuillère	Utiliser une brosse à dents	Tenir la boîte pour allumer une allumette
Main tenant le bout d'une pelle	Main tenant le bout d'un balais	Utiliser un tournevis	Tenir des ciseaux
Distribuer des cartes	Tenir une allumette pour l'allumer	Utiliser une gomme à effacer	Tailler un crayon avec un canif
Planter un clou	Ouvrir une boîte	Utiliser une raquette de tennis	Tenir un paquet de cartes pour les distribuer
Utiliser une brosse à dents		Utiliser des ciseaux	Tenir une gomme à effacer
Dévisser le couvercle d'un pot		Tenir une allumette pour l'allumer	Punaiser une feuille sur un tableau d'affichage
		Épaule sur laquelle repose le bâton de baseball	Ouvrir un robinet
		Pied qui frappe le ballon	Tenir un plat pour le laver
		Bras qui porte des livres	Verser le thé de la théière
		Premier pied chaussé	Tenir une aiguille pour coudre
			Se peigner
			Ajuster un store
			Tenir une tranche de pain pour la beurrer
			Remonter un réveil
			Porter une valise
			Tenir un pot pour dévisser le couvercle
			Brancher une prise de courant
			Tenir un marteau
			Porter un verre
			Tenir une pomme qu'on épluche
			Retirer un objet d'une étagère
			Attraper une balle d'une main

*pour des exemples de comportements ainsi observables tant des mains et bras que du reste du corps*). Finalement, à partir de l'âge de deux ou trois ans, il devient même possible de soumettre les hémicorps à cette épreuve de façon à déterminer la dominance hémicorporelle de façon objective — car en cette matière les sujets sont souvent surpris de réaliser que leur impression subjective de leurs propres dominances hémicorporelles sont erronées.

La dominance manuelle reste un sujet de fascination en neuropsychologie. Il en est ainsi non seulement parce que tout le monde en sent d'emblée la pertinence pratique (*ex* : doit-on forcer ou non les

jeunes à devenir droitiers ?), mais aussi pour deux autres raisons. Premièrement, il devient évident que ce trait spécifiquement humain (les animaux sont ambidextres dans la plupart des circonstances, ou se répartissent en autant de gauchers que de droitiers en cas d'exception) résulte d'un ensemble complexe de causes (facteurs héréditaires, endocrinologiques, complications périnatales, effets des conditionnements sociaux). Deuxièmement, la dominance manuelle, gauche en l'occurrence, semble être liée, très faiblement — tous en conviennent, à des phénomènes aussi complexes et subtils que le risque pour certaines maladies immunitaires (Bryden, McManus et Bulman-



Fleming, 1994), les talents spéciaux, le sexe, la dyslexie, le bégaiement et l'autisme (Dawson, 1988; Obler et Fein, 1988). Aucun de ces liens n'a été élucidé à ce jour. Tout ceci contribue à maintenir l'engouement des scientifiques pour la recherche détaillée des causes du phénomène de la dominance manuelle.

Rife (1940) a étudié une cohorte de 687 couples ainsi que leurs 2 178 enfants. Les lignées familiales de dextralité (être droitier) et sinistralité (être gaucher) furent très fortes (tableau 7-IV).

TABEAU 7-II. — EXEMPLES DE TESTS D'ASYMÉTRIE MOTRICE DE LA NAISSANCE À LA PETITE ENFANCE.

ÂGE AUQUEL LE COMPORTEMENT EST DÉTECTABLE	COMPORTEMENT MOTEUR LATÉRALISÉ
De la naissance à deux mois	Posture, position de la tête, réflexe de préhension, mouvements des jambes
Deux à trois mois	Posture, durée de la préhension
Trois à douze mois	Préhension pendant les activités bimanuelles
Un à deux ans et demi	Dessin, main utilisée pour les activités libres
Deux à quatre ans	Épreuves unimanuelles : écrire, dessiner, manger, montrer du doigt, utiliser les outils, jeter et manipuler les objets, taper du doigt, test de chevilles
Deux à quatre ans	Épreuves bimanuelles ; enfiler des perles, enrouler un fil, écrou et boulon, retirer le couvercle d'un récipient

TABEAU 7-III. — EXEMPLES D'ACTIVITÉS OBSERVÉES CHEZ DES ENFANTS DANS DES TESTS DE PRÉFÉRENCE MANUELLE.

HARRIS (1947)	ANNETT (1970)
Lancer une balle	Montrer des images
Remonter une montre	Tracer un cercle
Planter un clou	Découper avec des ciseaux
Se laver les dents	Jeter une balle dans un pot
Se peigner	Visser le couvercle d'un pot
Tourner une poignée de porte	Utiliser une petite pelle
Tenir une gomme à effacer	Ramasser des boutons
Utiliser des ciseaux	
Couper avec un couteau	
Écrire	

TABEAU 7-IV. — NOMBRE DE DESCENDANTS DROITIERS EN FONCTION DE LA DOMINANCE MANUELLE DES PARENTS. (VOIR AUSSI RIFE, 1940).

	ASSORTIMENTS PARENTAUX		
	D-D (N = 620)	D-G (N = 62)	G-G (N = 5)
Descendance totale	1993 (100 p.100)	174 (100 p.100)	11 (100 p.100)
Nombre de droitiers	1842 (92 p.100)	140 (80 p.100)	5 (45 p.100)

Beaucoup d'investigations similaires ont été réalisées donnant des résultats tous aussi suggestifs d'un facteur héréditaire important. On suppose, bien entendu, qu'aucun parent n'encourage le fait d'être gaucher chez son enfant. Trois études, incluant celle de Rife (1940) sont résumées au tableau 7-V. Ces études présentent le pourcentage de gauchers nés de parents tous deux droitiers, de dominance latérale opposée et tous deux gauchers.

Dans ce tableau on constate que dans l'ensemble les parents droitiers transmettent très fortement le trait de dextralité tandis que les parents gauchers ne transmettent le trait de dominance manuelle gauche qu'à 50 p.100. Ceci a inspiré à Annett (1972, 1985) le modèle dit du « *right shift* » ou du gène de la dextralité. Selon ce modèle, illustré à la figure 7-2, 80 p.100 de la population serait porteuse d'un gène de la dextralité, tandis qu'environ 20 p.100 en serait dépourvue. Selon ce modèle donc, la dominance manuelle gauche serait le résultat du hasard, les gauchers phénotypiques représentant la moitié de la progéniture de parents dépourvus du gène de la dextralité.

Ce modèle génétique, un peu trop simple, fut par la suite critiqué par plusieurs chercheurs et fut même légèrement révisé par Annett elle-même. Depuis lors, plusieurs modèles se font concurrence, et l'espoir d'arriver à un consensus s'est quelque peu estompé. Pourtant, de plus en plus de données scientifiques appuient la notion selon laquelle la dominance manuelle est fortement déterminée par l'hérédité. Peut-être sommes-nous, dans ce cas, confrontés à une de ces situations, décrites au premier chapitre, où les conditions cérébrales et/ou comportementales précoces lancent une cascade épigénétique complexe. Changeux (1983) a fait allusion à cette éventualité en présentant dans ce contexte le syndrome « *situs inversus* » (figure 7-3).

Le *situs inversus* est une condition qui est le plus souvent héritée sur le mode de transmission autoso-

TABEAU 7-V. — TRANSMISSION GÉNÉTIQUE DE LA DOMINANCE MANUELLE GAUCHE : LA COMPARAISON DE PLUSIEURS ÉTUDES (EN P.100).

ÉTUDE	DOMINANCE MANUELLE DES PARENTS		
	p.100 Droitiers	p.100 Mixtes	p.100 Gauchers
Rife (1940)	7,6	19,5	54,5
Annett (1978)	9,2	20,5	22,2
Moyenne pondérée	9,2	22,1	51,9

mique récessif (mendélien). Il existe aussi une forme X-liée, plus rare, chez l'humain. Dans le situs inversus totalis, l'appendice est à gauche plutôt qu'à droite, le foie est à gauche, le cœur est à droite, etc. Plusieurs auteurs n'ont pas hésité à conclure que l'organisation corporelle est entièrement inversée. L'analyse histologique fine des tissus cardiaques chez l'humain a récemment infirmé ce postulat : certaines plages cellu-

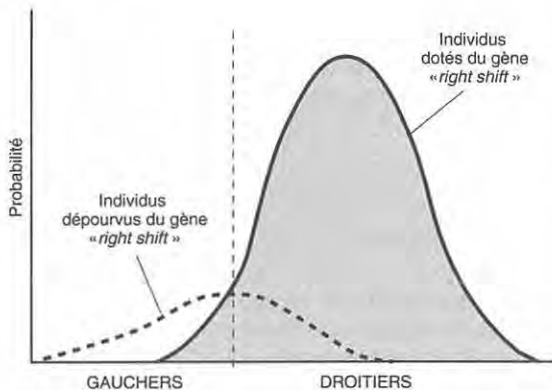


FIGURE 7-2. — MODÈLE D'ANNETT DE LA DOMINANCE MANUELLE. La courbe en forme de cloche, qui représente la majorité (90 p.100) des individus, comporte très majoritairement des droitiers. Ces individus seraient porteurs d'un gène de la dextralité. La courbe en forme de monticule, à gauche, qui représente la minorité de la population (10 p.100) comporte des moitiés égales de gauchers et droitiers. Ces individus seraient dépourvus du gène de la dextralité (Annett, 1972, 1978).

lares sont orientées différemment dans le cœur, mais peuvent néanmoins fonctionner normalement. On sait que des anomalies héréditaires peuvent entraîner des risques pour les descendants pour des aberrations chromosomiques, et le situs inversus en est un exemple. Des familles avec situs inversus découlant, semble-t-il d'une aberration chromosomique (QC5), ont été étudiées. Le situs inversus peut aussi se présenter (très rarement) en association avec d'autres conditions pathologiques graves : syndromes de Jeune, Klippel-Feil, Laurence Moon Biedl, de Noonan, de Klinefelter, de Turner, d'Ivemark, d'Alport, de Fanconi, de Lutembacher, tétralogie de Fallot, maladies de Behçet, de Wolman. Ces associations pourraient être ou ne pas être fortuites, selon les cas. Le situs inversus, en soi, n'est d'ailleurs pas toujours une condition bénigne : les patients peuvent avoir des anomalies cardiaques dangereuses requérant la chirurgie. Certains patients ont des anomalies d'autres organes ou viscères (hypothyroïdie, asplénie ou polysplénie, atresie biliaire extrahepatique, chondrodysplasie, hexadactylie des mains et pieds, dysplasie pancréatique kystique, dysplasie rénale ou intestinale, micropénis, atresie anale, carcinome ovarien). Par ailleurs, plusieurs comptes rendus rapportent de rares occurrences d'anomalies de la ligne médiane céphalique et orofaciale (fente de l'épiglotte, laryngienne, palatine ou labiale, cyclopie, agnathie, holoprosencéphalie, otocéphalie, etc.). De nos jours, le situs inversus est de plus en plus souvent l'objet d'un diagnostic prénatal par échographie.

L'existence indéniable du situs inversus totalis (inversion de tous les organes internes) suggère forte-

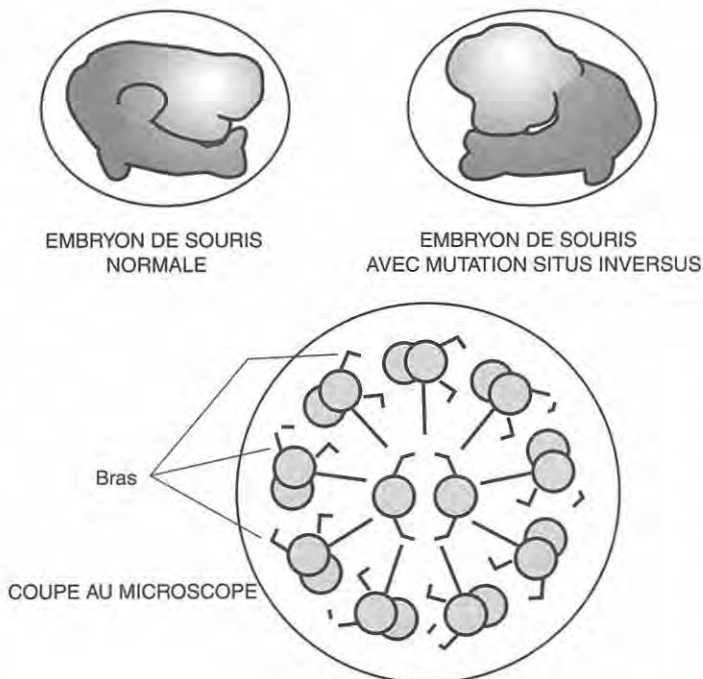


FIGURE 7-3. — MÉCANISMES DE LATÉRALISATION DANS LE SITUS INVERSUS. La mutation *situs inversus* suggère un modèle épigénétique de la latéralisation corporelle. Les individus porteurs du gène mutant ont le cœur à droite et le foie à gauche. Chez la souris, l'embryon *situs inversus* s'enroule en sens contraire de l'embryon normal. La mutation entraîne la paralysie de microflagelles attachés à diverses cellules destinées à former des organes pendant le développement de l'embryon. La mobilité de ces cellules est donc altérée, ce qui pourrait dévier la cascade développementale menant à l'asymétrie des viscères. (Changeux, 1983).

ment que la détermination de la latéralité des organes internes semble correspondre à une cascade développementale serrée. On a cru longtemps qu'une inactivation ou asynchronie des battements des cils cellulaires (flagelles) serait à la base de l'anomalie de latéralisation des organes internes. Le syndrome de Kartagener est d'ailleurs formellement défini comme comportant la bronchiectasie, la sinusite chronique et le situs inversus. La sinusite est due à une insuffisance du mécanisme de protection ciliaire des voies respiratoires contre les antigènes. L'insuffisance ciliaire dans ce syndrome serait aussi responsable d'otites séreuses. À cause du déficit apparenté de leur flagelle, les spermatozoïdes sont immobiles (dépourvus d'action ciliaire sur leur queue) et le patient masculin est souvent stérile. La migration cellulaire embryonnaire serait dépourvue d'éléments canalisants, la laissant opérer au hasard. Ce serait pourquoi 50 p.100 des cas avec immobilité ciliaire ont un situs inversus chez l'humain. Toutefois, le situs inversus existe chez l'humain parfois en l'absence complète d'une quelconque anomalie (détectable par les moyens courants) des cils. De toute façon, l'insuffisance ciliaire ne suffit pas à expliquer en détail l'aberration de la cascade développementale : des investigations récentes suggèrent qu'un ou plusieurs gènes seraient responsables de la production d'une molécule très éphémère et se diffusant très rapidement et de façon étendue qui serait nécessaire pour la latéralisation normale des organes internes. Une description de jumelles siamoises (donc monozygotes) comportait le signalement d'un situs solitus (asymétrie normale des organes internes) et d'un situs inversus. Une autre étude plus poussée de plusieurs paires siamoises a relevé trois cas de fusion cardiaque avec, dans chacune des trois paires, un situs inversus seulement du jumeau droit. L'auteur de cette recherche a suggéré que la rotation embryonnaire du cœur était le déclencheur de la cascade développementale responsable de la latéralisation de l'ensemble des viscères et organes du corps. Toutefois, le situs inversus partiel ou même complet observé chez un membre de plusieurs paires de jumeaux monozygotes non siamois laisse croire que le déclencheur de la cascade latéralisante pourrait être encore plus précoce.

L'anomalie de la latéralité semble affecter aussi le système nerveux central : des inversions sont observées au niveau du disque optique, son asymétrie anormale se répercutant ensuite, bien entendu dans le nerf optique. On connaît peu de choses sur l'organisation cérébrale, ni sur la cognition des personnes avec situs inversus non compliqué par des dysmorphoses. Dixit et Khanna (1993) décrivent un cas de situs inversus avec dyslexie développementale qui, à 18 ans, présentait aussi des symptômes de schizophrénie. Cohen et al (1993) décrivent un cas de situs inversus avec une dominance atypique pour le langage, et une aphasia croisée. Plusieurs auteurs ayant étudié le situs inversus estiment que les mécanismes biologiques responsables de l'asymétrie

des viscères sont également responsables du développement précoce des asymétries cérébrales et même de l'amorce des spécialisations hémisphériques cognitives (Galloway, 1990 et Woods, 1986).

### Y A-T-IL DES AVANTAGES À ÊTRE GAUCHER OU DROITIER ?

Une légère sur-représentation de gauchers parmi les humains de sexe masculin a été remarquée depuis longtemps (Harris et Carlson, 1988, *pour une revue*). Ceci laisse entendre la possibilité d'une modulation fine du développement de l'asymétrie cérébrale par les hormones stéroïdes.

On comprend que la dominance manuelle intéresse particulièrement les milieux pédiatriques et pédagogiques puisqu'il s'agit d'un trait qui s'exprime assez tôt, et qui est représenté par un grand nombre de stigmates. À la lecture du tableau 7-VI, et de sa liste des corrélats indésirables de la dominance manuelle gauche, on voit pourquoi le langage populaire associe cette dominance au fait d'être malhabile (incoordination) et aussi pourquoi le terme scientifique signifiant dominance manuelle gauche, « sinistralité » est issu de *sinister* ou « désastre » (Harris et Carlson, 1988, *pour une revue critique*).

Le stress prénatal ou périnatal sur le cerveau contribue certainement à l'incidence de la dominance manuelle gauche dans la population. Il n'est pas difficile d'imaginer que sur l'ensemble des cerveaux soumis au stress par des complications périnatales, une proportion importante subira une atteinte plus importante à l'hémisphère gauche, tandis qu'une proportion égale subira une atteinte plus importante à l'autre hémisphère. On sait aussi qu'une atteinte à l'hémisphère dominant (habituellement le gauche) peut provoquer chez le bébé ou l'enfant une compensation spectaculaire par l'autre hémisphère. Ainsi, il est facile de conclure, avec Satz (1972) qu'une proportion non négligeable de gauchers pourraient l'être par compensation d'une lésion cérébrale. Par ailleurs, le nombre total de droitiers porteurs d'une lésion pourrait être la même que chez les gauchers, mais la proportion pourrait être bien moindre. Plusieurs auteurs ont rapporté que la proportion de cas ayant subi des complications pré- ou périnatales est plus élevée chez les gauchers que chez les droitiers. Les résultats de Spiegler et Yeni-Komshian (1982) à ce sujet sont présentés au tableau 7-VII.

Par ailleurs, la dominance manuelle gauche dite « pathologique » n'exclut pas l'interaction avec des facteurs héréditaires. Par exemple, un couple dont les deux partenaires ne disposeraient pas d'un gène « *right shift* » pourrait être davantage à risque pour des complications lors de la grossesse, par des mécanismes qui restent à déterminer toutefois. Le tableau 7-VIII explore ce lien dans douze cas de dominance manuelle gauche pathologique (Satz, 1972).

TABLEAU 7-VI. — CARACTÉRISTIQUES ASSOCIÉES À LA DOMINANCE À L'HÉMICORPS GAUCHE DANS LES TEXTES PUBLIÉS. VOIR AUSSI HARRIS ET CARLSON, 1988.

CATÉGORIES ET EXEMPLES	ÉTUDES OU RAPPORTS
<i>Dysfonction neurologique explicite :</i> Épilepsie	Hecaen et Ajuriaguerra (1964); Penfield et Roberts (1959); Roberts (1958); Satz, Yanowitz et Wilmore (1984)
<i>Désordres liés au langage et à la parole :</i> Difficultés de lecture (dont la dyslexie) et désordres reliés au langage, d'ordre développemental	Bishop (1983); Neils et Aram (1986)
<i>Performance intellectuelle et scolaire :</i> Retard mental Redoublements	Bradshaw-McAnulty, Hicks et Kinsbourne (1984); Ross, Lipper et Auld (1987); Hicks et Barton (1975)
<i>Désordres psychiatriques :</i> Tentative de suicide Psychoses	Chayette et Smith (1981) Lishman et McMeekan (1976)
<i>Problèmes psychologiques moins graves :</i> Anxiété Labilité émotionnelle Névroses	Hicks et Pelligrini (1978) Orme (1970) Mascie-Taylor (1981)
<i>Usage de stimulants et de dépresseurs :</i> Alcool Tabac	Harburg (1981); Lee-Feldstein et Harburg (1982) Harburg, Feldstein et Papsdorf (1978)
<i>Réactivité aux médicaments et psychotropes</i>	Irwin et Fink (1981); Irwin (1985)
<i>Comportements anti-sociaux :</i> Agression, délinquance	Gabrielli et Mednick (1980)
<i>Désordres physiques :</i> Allergies Désordres auto-immunitaires Migraine	Geschwind et Behan (1982) Kinsbourne et Bemporad (1984)

TABLEAU 7-VII. — EXEMPLES DE VARIABLES INDICATIVES DE DIFFÉRENTS DEGRÉS DE RISQUE DE DOMINANCE GAUCHE PATHOLOGIQUE. SOURCE : SPIEGLER B. ET YENI-KOMSHIAN G.H. (1982). BIRTH TRAUMA AND LEFT HANDEDNESS : TEST OF A THEORY. CONGRÈS DE L'INS, PITTSBURGH, FÉVRIER.

PÉRIODE DE RISQUE	FACTEUR DE RISQUE PONDÉRÉ	PÉRIODE DE RISQUE	FACTEUR DE RISQUE PONDÉRÉ
<i>Variables prénatales</i>		5. Coloration du méconium	7
1. Diabète	10	6. Travail : < 4h, > 20h	5
2. Grossesse multiple (jumeaux)	10	7. Induction médicale du travail	5
3. Cardiopathie mineure	5	8. Forceps (moyens)	5
4. Toxémie mineure	5	9. Forceps (tête)	1
5. Spotting vaginal	5	<i>Variables néonatales</i>	
6. Infection virale	5	1. Petit poids à la naissance	10
7. Anémie	5	2. Multiples épisodes d'apnée	10
8. Âge de la mère : < 16 ou > 34	5	3. Syndrome de détresse respiratoire (identifié)	10
9. Cigarette : > 20/jour	1	4. Apgar 5 min : < 5	5
<i>Variables périnatales</i>		5. Apgar 1 min : < 5	5
1. Placenta praevia	10	6. Syndrome de détresse respiratoire (appréhendé)	5
2. Hématome rétroplacentaire	10	7. Anoxie présumée	5
3. Cordon prolapsé ( <i>prolapsed</i> )	10	8. Cyanose	5
4. Gestation de plus de 42 semaines	10	9. Réanimation à la naissance	5



TABLEAU 7-VIII. — RÉCAPITULATION DE 12 CAS RELATIVEMENT À LA PRÉSENCE OU L'ABSENCE DE CARACTÉRISTIQUES DOMINANTES DU SYNDROME DE DOMINANCE MANUELLE GAUCHE (DG) PATHOLOGIQUE.

CAS	DG ou A	DG DANS FAMILLE	LANGAGE PRÉSERVÉ	DÉFICITS VISUOSPATIAUX	LANGAGE À DROITE OU BILATÉRAL	TRAUMATISME CÉRÉBRAL AVANT 2 ANS
1	+	i	+	+	+	+
2	+	+	+	+	+	+
3	+	i	+	+	i	+
4	+	+	+	+	+	+
5	+	+	+	+	i	+
6	+	+	+	+	i	+
7	+	+	+	+	-	+
8	+	i	+	+	+	-
9	+	+	+	+	-	+
10	+	+	+	+	+	i
11	+	+	+	+	i	i
12	+	+	+	+	-	+

Note : + = présence de la caractéristique, A = ambidextre, i = inconnu, - = absence de la caractéristique.

D'autres auteurs estiment que la dominance manuelle gauche pathologique est un faux concept et que les multiples problèmes et dysfonctions que l'on associe au fait d'être gaucher ne correspondent qu'à des préjugés sociaux. Entre autres, les gauchers ont généralement des aptitudes cognitives égales ou supérieures aux droitiers (Wellman, 1985). Bref, une large gamme de modèles rivalisent pour expliquer l'existence de la dominance manuelle gauche. À l'extrême, certains pensent qu'être gaucher est pathologique, tandis que d'autres pensent que ce n'est jamais pathologique. On retrouve aussi des modèles qui tentent de pondérer ces deux points de vue (tableau 7-IX, *ainsi que les explications de ce tableau dans Harris et Carlson, 1988*).

On a probablement exagéré, dans la littérature clinique, le côté indésirable de la dominance manuelle gauche. On comprend que la proportion de gauchers vus en clinique sera plus forte que dans la population

générale des gauchers. Par ailleurs, les gauchers ainsi identifiés risquent, de façon disproportionnée, d'être du type « pathologique ». Des investigations conduites épidémiologiquement, en milieu scolaire, donnent des résultats moins alarmants. Par exemple, Hardyck, Petrinovitch et Goldman (1976) ont évalué les dominances manuelles et oculaires de 7 000 élèves de 6<sup>e</sup> année, ainsi qu'une brochette d'aptitudes scolaires, motrices, attentionnelles, et cognitives. Ils ne trouvèrent aucun lien entre les deux types de variables. Richardson et Firlej (1979) ont obtenu des résultats similaires avec une cohorte importante de garçons de 12 à 16 ans.

### CORRÉLATS CÉRÉBRAUX DE LA DOMINANCE MANUELLE

Bien des choses ont été dites au sujet des corrélats cérébraux de la dominance manuelle, et toutes n'ont

TABLEAU 7-IX. — EXPLICATIONS DES ASSOCIATIONS ENTRE DOMINANCE MANUELLE GAUCHE (DG) ET PROBLÈMES PSYCHOLOGIQUES ET DYSFONCTIONS NEUROPSYCHOLOGIQUES. VOIR AUSSI HARRIS ET CARLSON, 1988.

MODÈLE	EXPLICATION	PRINCIPAUX TENANTS OU ANALYSES REPRÉSENTATIVES
Lésion cérébrale unilatérale (modèle à 2 types)	Une DG accentuée reflète la présence d'une lésion discrète, autrement la DG est « normale »	Satz et al, 1984
Lésion cérébrale unilatérale (modèle à 1 type)	La DG est forcément pathologique qu'elle soit accompagnée ou non de troubles du comportement	Bakan et al, 1973
Dysfonction congénitale du système nerveux	La DG reflète un ralentissement du développement de l'hémisphère gauche par la testostérone	Geschwind et al, 1982
Bruit neurobiologique	Une DG accentuée résulte d'une lésion survenue à un moment critique du développement	McManus, 1984
Indice normal de risque	Une DG n'est pas pathologique en soi mais reflète un risque de dysfonctions neurologiques	Irwin et al, 1981
Préjugés sociaux	Les problèmes psychologiques résultent de préjugés sociaux à l'égard des gauchers	Wile, 1932; Young et al, 1966

TABLEAU 7-X. — VARIATIONS DE L'ASYMÉTRIE CÉRÉBRALE EN FONCTION DE LA DOMINANCE MANUELLE.

MESURE	DOMINANCE MANUELLE	HG PLUS GRAND (P.100)	HD PLUS GRAND (P.100)	AUCUNE DIFFÉRENCE (P.100)
Volume du flot sanguin	droite	25	62	13
Volume du flot sanguin	gauche	64	28	8
Opércule pariétal	droite	67	8	25
Opércule pariétal	gauche	22	7	71
Largeur du lobe frontal	droite	19	61	20
Largeur du lobe frontal	gauche	27	40	33
Largeur du lobe occipital	droite	66	9	25
Largeur du lobe occipital	gauche	38	27	35
Cornes du lobe occipital	droite	60	10	30
Cornes du lobe occipital	gauche	38	31	31

pas supporté l'épreuve de la réplication. Deux grandes catégories de ces corrélats peuvent être distinguées : les asymétries hémisphériques et les différences dans le développement du corps calleux.

Le tableau 7-X illustre plusieurs asymétries cérébrales qui se répartissent différemment chez les gauchers et droitiers. Presque toutes les grandes aires du cerveau tendent à différer en volume des deux côtés. Il faut comprendre toutefois que le lien entre les volumes cérébraux et les spécialisations hémisphériques reste cependant fort mystérieux. La plupart des fonctions mentales jugées importantes dans les sociétés industrialisées semblent être prises davantage en charge par l'hémisphère gauche — que l'on appelle pour cette raison l'hémisphère dominant. Ceci est davantage vrai chez l'adulte, l'enfant étant notoirement moins latéralisé dans sa fonction cérébrale.

Pourtant, l'hémisphère gauche n'est pas plus volumineux, dans l'ensemble, que l'hémisphère droit, pas plus chez l'adulte que chez l'enfant. En réalité, l'asymétrie des sous-volumes hémisphériques est une mosaïque complexe, parfois à la faveur de l'hémisphère droit, parfois de l'hémisphère gauche. De plus, le profil de ces asymétries est assez variable d'un individu à l'autre. On note quand même au tableau 7-X que ces différences anatomiques entre gauchers et droitiers semblent se refléter dans la physiologie cérébrale, puisque l'asymétrie du flot sanguin se répartit elle aussi selon la dominance manuelle (LeMay, 1982, 1992).

Un résumé des différences anatomiques entre hémisphère gauche et droit, chez l'humain, — avec dominance manuelle non contrôlée, est présenté au tableau 7-XI et à la figure 7-4.

TABLEAU 7-XI. — RÉCAPITULATIF DES ÉTUDES AYANT DÉMONTRÉ UNE ASYMÉTRIE HÉMISPHÉRIQUE HUMAINE. VOIR AUSSI KOLB ET WISHAW (1990).

MESURE	RÉFÉRENCES DE BASE
<b>Asymétries favorisant l'hémisphère gauche</b>	
Scissure de Sylvius plus longue	Eberstaller, 1984; LeMay et Culebras, 1972; Heschl, 1878
Insula plus grande	Kodama, 1984
Gyrus du corps calleux plus gros	Eberstaller, 1884
Relativement plus de substance grise	Von Bonin, 1962; Bur et al, 1980;
Planum temporal plus grand	Geschwind et Levitsky, 1968; Galaburda et al, 1978; Teszner et al, 1978
Noyau latéral postérieur de l'hypothalamus plus gros	Eidelberg et Galaburda, 1982
Lobule pariétal inférieur plus gros	LeMay et Culebras, 1972
Plus grand cortex temporopariétal	Galaburda et Sanides, 1980
Lobe occipital plus large	LeMay, 1977
Corne occipitale du ventricule latéral plus grande	McRae et al, 1968; Strauss et Fitz, 1980
Opércule frontal plus grand	Falzi et al, 1982
<b>Asymétries favorisant l'hémisphère droit</b>	
Plus lourd	Broca, 1865; Crichton-Brown, 1880
Intérieur de la boîte crânienne plus long	Hoadley et Pearson, 1929
Circonvolution de Heschl plus longue	Von Economo et Horn, 1930; Chi et al, 1977
Noyau géniculé médian plus gros	Eidelberg et Galaburda, 1982
Lobe frontal plus gros	LeMay, 1977

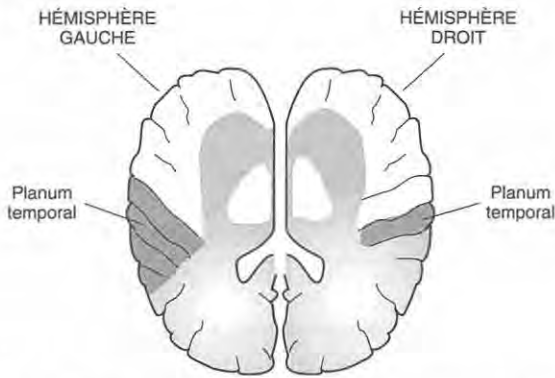


FIGURE 7-4. — VUE CORONAIRE DU PLANUM TEMPORAL. Le *planum temporal* est asymétrique chez l'humain. Chez environ deux personnes sur trois, le *planum temporal* est plus volumineux dans l'hémisphère gauche que droit (LeMay, 1982).

Malgré le fait qu'il y a eu beaucoup de controverse sur des différences entre gauchers et droitiers au niveau du corps calleux, les résultats des investigations semblent concorder lorsqu'elles sont particulièrement bien menées. Ainsi, Witelson (1991) et Habib et al (1991) ont indépendamment publié des résultats très similaires sur le fait que les gauchers masculins ont des corps calleux globalement plus volumineux que les droitiers masculins. Ce trait ne se manifestait que comme tendance chez les femmes gauchères et droitrières.

### ASYMÉTRIE HÉMISPHERIQUE CHEZ L'ANIMAL

On découvre chaque année de nouvelles structures cérébrales (noyaux, plages de neurones, faisceaux) qui sont asymétriques chez l'animal. Les découvertes les plus célèbres, dans ce domaine, incluent des axes de recherches par lesquels on a pu associer des asymétries cérébrales à des comportements particuliers. Les travaux de Nottebohm (1970) ont été parmi les premiers de ce type. On sait que la plupart des oiseaux qui produisent un chant de sexe masculin, et que ce chant est surtout manifeste pendant la saison de la reproduction — qui se trouve être aussi la saison territoriale. De plus, on a découvert que les cerveaux des mâles comportent toute une série d'asymétries modulées par les concentrations sanguines d'hormones stéroïdes (testostérone) en fonction des saisons. Par exemple, chez le serin, le nerf hypoglosse gauche et la musculature du syrinx deviennent plus gros chez le mâle pendant chaque saison des amours. De même, l'ablation des structures nerveuses de contrôle du chant n'élimine ce dernier que lorsque la lésion est pratiquée du côté gauche du cerveau.

Glick (1982, 1985, 1988) et al ont aussi poussé très loin leurs investigations sur les asymétries rotatoires chez le rat. Comme c'est le cas pour la dominance

manuelle, il y a autant de rats qui tendent vers la gauche que de rats qui tendent vers la droite. De plus, on a trouvé des asymétries cérébrales qui semblent déterminer ces tendances. L'anatomie et la physiologie dopaminergique striatale, surtout du noyau caudé du groupe des noyaux gris de la base, montre chez le rat des asymétries qui concordent fortement avec les asymétries comportementales.

Sandhu, Cook et Diamond (1986) ont trouvé des asymétries corticales chez le rat qui semblent être reliées non seulement au sexe mais aussi à une faculté cognitive : le traitement des relations spatiales. En effet, cet auteur a trouvé que le cortex droit des rats est plus épais que le gauche, et que cette asymétrie est plus marquée chez le mâle que la femelle, ce qui va de pair avec l'habileté visuospatiale supérieure des mâles. Elle a aussi découvert qu'il y a plus de récepteurs de testostérone dans l'hémisphère droit des rats mâles que dans le gauche. De plus, les rats mâles féminisés par injection précoce de stéroïdes féminisants (œstrogène) ne manifestent pas ces traits masculins. Cette découverte est d'autant plus intéressante que l'on retrouve essentiellement la même différence entre les sexes (anatomique et fonctionnelle, et la même asymétrie droite-gauche) chez l'humain. Finalement, le chimpanzé a une scissure de Silvius gauche plus longue et moins verticale que sa contrepartie droite (Galaburda, LeMay, Kemper et Geschwind, 1978), asymétrie qui correspond à ce que l'on retrouve chez l'humain (Ratcliff, Dila, Taylor et Milner, 1980).

L'investigation des asymétries cérébrales chez l'animal avance à grands pas, ce dont témoigne le résumé présenté aux tableaux 7-XII et 7-XIII. Le premier tableau fait le bilan des asymétries du comportement, tandis que le second répertorie les asymétries cérébrales anatomiques et neurochimiques.

Il est rare toutefois que l'on puisse rattacher ces asymétries cérébrales à des manifestations comportementales. Pourtant, on ne manque pas d'exemples de comportements asymétriques chez l'animal.

### DÉVELOPPEMENT DE LA SPÉCIALISATION COGNITIVE DES HÉMISPHERES CHEZ L'HUMAIN

Whitaker (1983) a proposé que les fonctions langagières, dans leur ensemble, sont organisées de façon bihémisphérique diffuse chez le nourrisson, et que ces fonctions se consolident graduellement dans un « cœur » périsylvien gauche tout au long de l'enfance. Concernant spécifiquement la lecture, dans la tradition d'Anokhine, Bernstein et Luria, Whitaker (1983) propose donc que le processus (laborieux) d'acquisition de la lecture, est cérébralement distinct du processus (plus coulant et aisé) de la mise en application de cette habileté, une fois acquise. Ce modèle a l'avantage d'expliquer pourquoi une hémisphérectomie chez le jeune enfant peut épargner

TABLEAU 7-XII. – ASYMÉTRIES DU COMPORTEMENT RELIÉES AUX FACTEURS ENDOCRINIEN OU SEXUEL CHEZ LE RONGEUR.

ASYMÉTRIE	DIFFÉRENCES SEXUELLES	INFLUENCE HORMONALE	ESPÈCE
<b>Comportement</b>			
Asymétrie néonatale dans la position de la queue	Tendance vers la droite chez la femelle et non chez le mâle	Corrélation négative entre le pourcentage de femelles dans chaque portée avec tendance à droite et le nombre de mâles dans la portée	Rat Sprague-Dawley
Asymétrie néonatale dans la position de la queue	Tendance vers la gauche plus importante chez la femelle que chez le mâle; plus de mâles que de femelles ne montrent aucune asymétrie	Aucune corrélation entre la tendance observée chez la femelle et le nombre de mâles dans la portée	Rat Purdue-Wistar
Asymétrie néonatale dans la position de la queue	Tendance vers la gauche plus importante chez la femelle que chez le mâle; plus de mâles que de femelles ne montrent aucune asymétrie	Un traitement prénatal au DT, mais non au DTH, supprime cette tendance chez la femelle	Rat Purdue-Wistar
Rotation anormale	Asymétrie plus marquée chez la femelle que chez le mâle	Aucune donnée	Rat Sprague-Dawley
Rotation anormale induite par des amphétamines	Asymétrie plus marquée chez la femelle que chez le mâle	Aucune donnée	Rat Sprague-Dawley
Rotation anormale spontanée	Asymétrie plus marquée chez la femelle que chez le mâle	Aucune donnée	Gerboise
Préférence de la patte	Préférence plus marquée chez les femelles que chez les mâles	Aucune donnée	Souris C57BL/6J
Asymétrie de rotation dans le comportement spontané	Tendance à tourner vers la droite chez les femelles, mais non chez les mâles	Aucune donnée	Rat Sprague-Dawley
Préférence pour un côté dans un labyrinthe en T	Préférence plus marquée chez la femelle que chez le mâle	L'administration de testostérone, à la naissance supprime cette préférence chez la femelle; mais l'huile a le même effet	Rat Sprague-Dawley

TABLEAU 7-XIII. – ASYMÉTRIES CÉRÉBRALES RELIÉES AUX FACTEURS ENDOCRINIEN OU SEXUEL CHEZ LE RONGEUR.

ASYMÉTRIE	DIFFÉRENCES SEXUELLES	INFLUENCE HORMONALE	ESPÈCE
<b>Neuroanatomie et neurochimie</b>			
Concentration d'IgE à la naissance dans le bulbe et le pont, l'hippocampe, le cortex et le diencephale	Asymétrie chez la femelle, mais non chez le mâle	Aucune donnée	Rat Sprague-Dawley
Dopamine striatale	Asymétrie plus marquée chez la femelle que chez le mâle	Aucune donnée	Souris C57BL/6J
Épaisseur de certaines régions corticales	Accroissement du côté droit chez le mâle, mais non chez la femelle	Une gonadectomie à la naissance provoque ou accentue les asymétries tant chez le mâle que chez la femelle	Rat Long-Evans



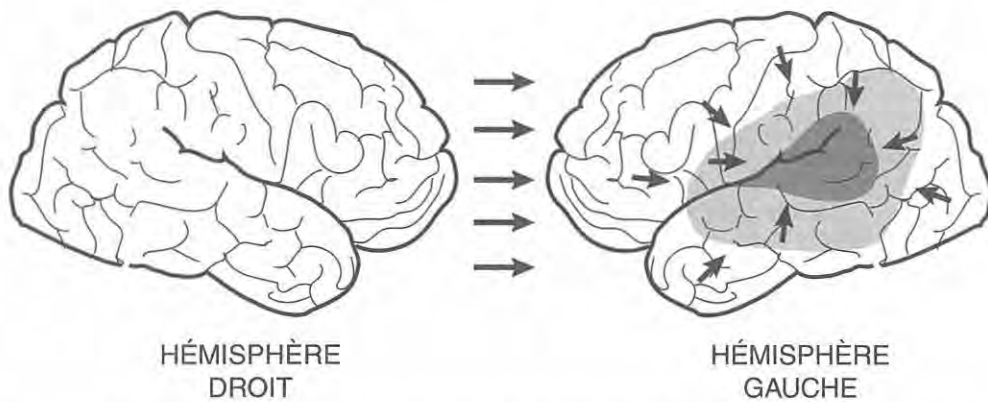


FIGURE 7-5. — MODÈLE DE WHITAKER DE LA MIGRATION DES CIRCUITS DU LANGAGE DANS LE DÉVELOPPEMENT PRÉCOCE. Ce modèle présente deux axes de modification de l'homologie d'une fonction. Dans le cas illustré ici, celui du langage, il y a d'abord migration de la fonction (accaparement par un hémisphère et quasi abandon par l'autre) et il y a ensuite concentration (resserrement spatio-temporel) du circuit spécialisé pour cette fonction. Le resserrement de la fonction dans un module cérébral plus petit progresserait-il de l'âge adulte jusqu'à la sénescence ? On n'en sait strictement rien (Whitaker, 1983).

l'acquisition de la lecture, tandis qu'une lésion beaucoup plus localisée, chez l'adulte, peut la compromettre radicalement (figure 7-5).

Habib (1993) est allé encore plus loin que cela en postulant que ce processus opère jusqu'à la grande vieillesse. En effet, il semble que l'aphasie soit observée suite à des lésions de plus en plus petites dans les sites périssylviens gauches, en fonction de l'âge adulte.

Lenneberg (1967) est même allé jusqu'à affirmer que les deux hémisphères sont équipotentiels pour le langage ainsi que pour toute autre fonction chez les nourrissons.

On sait qu'il existe une relation particulière et complexe entre la spécialisation hémisphérique pour la préférence manuelle, les préférences oculaire, auriculaire, et du pied, le langage et le traitement visuospatial, chez l'adulte. Presque tous les droitiers ont le langage à gauche et le visuospatial domine (moins radicalement) à droite. Seuls 30 p.100 des gauchers présentent l'inversion de ces traits. Les préférences oculaire, auriculaire, et du pied s'associent à la dominance manuelle, mais seulement que de façon très floue. Qu'en est-il chez l'enfant ? Il semble que tous ces rapports aillent dans le même sens chez l'enfant et chez l'adulte, mais de façon plus floue chez l'enfant.

#### **EFFETS DE LÉSIONS PRÉCOCES CHEZ L'HUMAIN**

Il existe plusieurs excellents textes qui font état des spécialisations hémisphériques chez l'humain adulte. Nous nous contenterons donc, ici, de tracer les grandes lignes des *aspects développementaux* de la spécialisation hémisphérique. Il est très clair que la spécialisation hémisphérique est moins fixée chez le

jeune enfant que chez l'adulte. La démonstration de ce principe a été faite de façon concluante par les neuropsychologues qui ont étudié des sujets hémisphérectomisés en très bas âge. Le syndrome Sturge-Weber, une malformation veineuse massive et potentiellement fatale, oblige parfois les chirurgiens à exciser tout le cortex de l'un des hémisphères chez le nourrisson ou l'enfant en âge préscolaire. On appelle cette opération hémisphérectomie. Dennis et al (1975, 1981) ont publié plusieurs comptes rendus de la récupération cognitive spectaculaire de plusieurs de ces cas, à l'âge adulte. La figure 7-6 résume l'ensemble des résultats, tandis que le tableau 7-XIV présente des résultats détaillés en matière de traitements spatiaux.

Il faut comprendre qu'une telle opération, si elle devait être pratiquée sur des adultes droitiers normaux, voire sur des adultes souffrant d'une maladie ou d'un désordre hémisphérique aigu, produirait une aphasie majeure dans le cas d'une hémisphérectomie gauche et un trouble spatial majeur dans le cas d'une hémisphérectomie droite. Dans l'un ou l'autre cas, il y aurait une hémiplégie controlatérale à la lésion. De plus, il y aurait peu de chances que ces sujets puissent récupérer substantiellement l'usage de ces fonctions.

L'épilepsie grave résistante aux anticonvulsivants peut motiver la pratique de la lobectomie visant à extraire un foyer épileptogène et soulager le patient. Ces lobectomies peuvent être pratiquées tant chez de jeunes enfants en âge préscolaire que chez des adultes. Penfield et Roberts (1959) ont rapporté les effets de lobectomies gauches sur le langage en mettant en opposition les cas lobectomisés avant l'âge de deux ans et ceux qui subirent l'opération plus tard. On y constate clairement que plus la lobectomie gauche est pratiquée tardivement, plus l'être

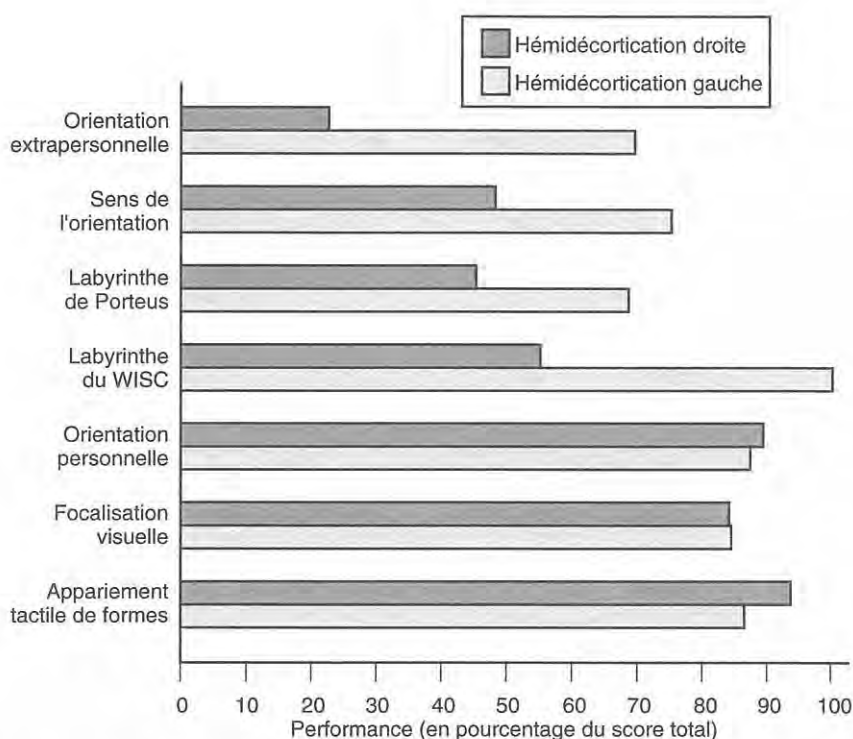


FIGURE 7-6. – PERFORMANCES VISUOSPATIALES APRÈS HÉMISPHERECTOMIE. Performances de patients hémisphérectomisés à divers tests neuropsychologiques de la fonction visuospatiale (Dennis et Kohn, 1975). Notez que la récupération de la plupart de ces fonctions, suite à une lésion droite est nettement moins bonne que suite à une lésion gauche. Les fonctions visuospatiales semblent pouvoir moins facilement migrer à l'hémisphère controlatéral, suite à une lésion, que les fonctions verbales.

TABLEAU 7-XIV. – RÉCAPITULATIFS DES EFFETS DE L'HÉMI-DÉCORTICATION SUR LES HABILETÉS VERBALES ET VISUOSPATIALES. INFORMATIONS D'APRÈS KOHN ET DENNIS, 1974; DENNIS ET WHITAKER, 1976.

	PERFORMANCES APRÈS HÉMI- DÉCORTICATION GAUCHE	PERFORMANCES APRÈS HÉMI- DÉCORTICATION DROITE
Intelligence	Faible, normale	Faible, normale
Tests verbaux :		
– simples	Normale	Normale
– complexes (syntaxe)	Médiocre	Normale
Tests visuospatiaux :		
– simples	Normale	Normale
– complexes	Normale	Médiocre

humain a des risques d'aphasie postopératoire (tableau 7-XV).

Ces résultats ne doivent pas être surinterprétés. La lésion cérébrale offrant le plus haut degré de récupérabilité est l'excision chirurgicale. Beaucoup de processus pathologiques du cerveau portent davantage atteinte à l'adaptation de l'enfant qu'à celle de l'adulte (voir le chapitre portant sur le pronostic à long terme en neuropsychologie pédiatrique). Par ailleurs, les mécanismes cérébraux sous-jacents à la récupération cognitive réservent parfois des surprises. Par exemple, selon l'âge auquel la pathologie s'installe (Saykin et al, 1989; Satz et al, 1994), le type de pathologie (Korkman et al, 1995), et le côté de la lésion (Satz et al, 1994; Saykin et al, 1989; Nass et al, 1989), on peut

TABLEAU 7-XV. – INCIDENCE D'APHASIE SUITE À UNE LOBECTOMIE GAUCHE EN FONCTION DE L'ÂGE AU MOMENT DE LA LÉSION, ET DE LA DOMINANCE MANUELLE. INFORMATIONS D'APRÈS PENFIELD ET ROBERTS (1959).

PRÉCOCE (< 2 ANS)				TARDIVE (> 2 ANS)			
Dominance manuelle	N	Nombre d'aphasiques	p.100	Dominance manuelle	N	Nombre d'aphasiques	p.100
Droite	22	10	46	Droite	157	115	73
Gauche	49	6	12	Gauche	18	13	72

parfois observer un profil cognitif paradoxal. La pathologie hémisphérique gauche massive et précoce, avec un profil clinique hémiparétique (spastique), semble favoriser une migration massive des fonctions langagières vers l'hémisphère droit. Ceci a parfois comme conséquence de produire un déficit aussi marqué de la fonction visuospatiale que de la fonction verbale (Ingram et al, 1994; Korkman et al, 1995), et parfois même plus marquée (Strauss et al, 1990; Nass et al, 1989; Saykin et al, 1989). Cet effet de prime abord d'apparence paradoxale, que nous nommerons ici « l'effet d'entassement » est appelé le « *crowding effect* » par les Anglo-Saxons. L'effet ne semble pas avoir été observé dans la direction inverse (suite à une lésion ou chirurgie de l'hémisphère droit). On propose donc que l'effet soit dû à la très grande importance de la fonction verbale dans nos sociétés – et par extension dans notre cerveau, à tel point qu'elle domine la fonction visuospatiale au moment de sa localisation et de son développement dans l'hémisphère droit (Satz et al, 1994). Plus particulièrement, le test Wada (injection intracarotidienne d'amytal sodique) indique que c'est justement dans les cas de transfert du langage que l'on observe un profil de déficits visuospatiaux chez des épileptiques avec foyer à gauche, et non dans le cas de langage non transféré chez des épileptiques avec foyer à gauche (Strauss et al, 1990).

### PROFILS NEUROPSYCHOLOGIQUES ET SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE CHEZ L'ENFANT

Il existe plusieurs syndromes congénitaux qui, malgré une atteinte bilatéralement symétrique et diffuse du cerveau, donnent l'impression, à partir des profils cognitifs, de désordres fortement latéralisés. Ce phénomène est une particularité que l'on rencontre dans les syndromes congénitaux et jamais dans les lésions acquises chez l'adulte. Les syndromes en question incluent le syndrome de Turner et le syndrome de Williams, les deux donnant l'impression d'une atteinte hémisphérique droite. À l'opposé, l'autisme donne l'impression d'une atteinte hémisphérique gauche.

Le syndrome de Williams est un désordre héréditaire (7q11.23) autosomique dominant comportant une sténose aortique, une déficience mentale, un faciès de gnomme, une stature limitée, une dysgénésie rénale, une sténose pulmonaire périphérique, une hypercalcémie et des anomalies musculosquelettiques, endocriniennes et dentaires. Les images en résonance magnétique ne révèlent aucune asymétrie de l'atrophie cérébrale (Jernigan et Bellugi, 1994). Pourtant, il y a dans le syndrome de Williams un bon développement du langage. Bellugi, Wang et Jernigan (1994) ont montré que contrairement à des groupes de comparaison avec trisomie 21 ou autisme, ou autres déficiences mentales, les porteurs de la mala-

die de Williams ont de grandes aptitudes verbales, mais ont de terribles handicaps dans la représentation visuospatiale (ne peuvent dessiner les objets, n'ont aucun jugement d'orientation de lignes, etc.). Le syndrome de Turner est une monosomie gonosomique : il manque un des chromosomes X ou Y. Garron (1977) fut un des premiers à remarquer que ces sujets ont un déficit visuospatial plus marqué que leurs problèmes langagiers. D'autres auteurs ont confirmé cette particularité, mais pas toujours de façon très spectaculaire (voir la *recension* de Bender, Linden et Robinson, 1994). Évidemment, certains auteurs ont prédit que l'on trouverait des indications de dommages plus lourds au niveau de l'hémisphère droit que du gauche. Il n'en fut rien. Les analyses autopsiques n'ont relevé aucune asymétrie de l'atrophie cérébrale (Bender, Linden et Robinson, 1994).

Plusieurs auteurs ont pensé que l'extrême déficit langagier des autistes, en présence de préservations parfois spectaculaires de certaines habiletés visuospatiales ne pouvait s'expliquer que par une atteinte touchant davantage l'hémisphère gauche. Encore une fois, il semble n'en rien être, les investigations anatomopathologiques plus récentes ne rapportant aucun signe d'asymétrie des atrophies (Schopler, 1994). Comment expliquer ces constatations ? Nous lançons trois pistes de réflexion, mais en toute réserve : 1) les profils cognitifs pourraient relever des effets d'accélération ou de freinage des différentiels développementaux prénatals des hémisphères, menant à une anatomie apparemment normalement symétrique, mais à une organisation microscopique physiologiquement déviante – une différenciation trop rapide des neurones corticaux donnerait un avantage verbal et une différenciation trop lente un avantage visuospatial (Rovet et Netley, 1982, *pour un compte rendu de ce mécanisme*) ; 2) les hormones stéroïdes anormales associées à chacun de ces trois syndromes pourraient contribuer à déséquilibrer les gradients du développement des hémisphères en ce qui a trait à leur mise en réseau microscopique (Williams, Barnet et Meck, 1990, *pour une formulation de cette idée*) ; 3) chacun de ces syndromes pourrait comporter des atteintes neurologiques macroscopiques multifocales touchant un réseau qui se trouve être particulièrement important pour une fonction cognitive normalement fortement installée dans l'un des hémisphères (Damasio, 1990, *pour un modèle de ce type*).

### ÉVALUATION ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE DES SPÉCIALISATIONS HÉMISPHERIQUES PRÉCOCES

Les études citées tout au long de ce chapitre n'ont évalué que grossièrement les fonctions cognitives, quoique certainement assez rigoureusement pour faire valoir le principe selon lequel une relative équipotentialité hémisphérique évolue en une relative spéciali-



sation hémisphérique dans le développement normal. Toutefois, il ne faut pas conclure de cela qu'il n'existe aucune spécialisation hémisphérique chez l'enfant en âge préscolaire. Le simple bon sens nous fait remarquer que la plupart des enfants sont déjà droitiers avant d'accéder à l'école maternelle. Mais voyons quelles sont les limites de la précocité des spécialisations fonctionnelles humaines fines telles qu'elles sont mises en évidence par la recherche scientifique. Les techniques d'obtention des potentiels électriques au scalp, ou potentiels évoqués, sont particulièrement puissantes et pertinentes pour cela. En effet, elles ne requièrent pas de collaboration de la part du sujet, mais permettent de déterminer la réponse physiologique de chacun des hémisphères à des stimuli cognitifs tels des éléments du langage, même chez le nourrisson. C'est ainsi qu'on a pu démontrer que le nourrisson, voire le nouveau-né, manifeste d'emblée les spécialisations hémisphériques de base pour les différentes dimensions du langage. Par exemple, des stimuli qui ne diffèrent que par la place d'articulation (*ex* : ba, ka, ta, sa, etc.) ont tendance à montrer une modulation surtout à l'hémiscalp gauche – ce qui laisse croire à une contribution dominante de l'hémisphère gauche. À l'opposé, des stimuli qui ne diffèrent que par l'intonation (ou fréquence fondamentale) (*ex* : ah, eh, oh, etc.) ont tendance à montrer une modulation surtout à l'hémiscalp droit – ce qui laisse croire à une contribution dominante de l'hémisphère droit. Cette double dissociation est d'ailleurs observée aussi chez l'humain adulte. Le tableau 7-XVI fait

état d'une sélection de ces types de découvertes faites auprès de très jeunes enfants (Molfese et Betz, 1988).

Il est clair que le jeune enfant ne partage pas avec l'adulte son riche répertoire de sentiments raffinés, ni même toutes les nuances de ses émotions. Par contre, il vit pleinement la dimension fondamentale de l'affectivité, sa manifestation la plus primaire, la polarité plaisir-déplaisir, ou en d'autres termes l'approche-évitement. Une douleur provoque le déplaisir tant chez l'enfant que chez l'adulte, tandis qu'une satisfaction connue, attendue et espérée induit, il va sans dire, toujours le plaisir. C'est ce que Davidson et ses collaborateurs ont étudié exhaustivement au cours des 15 dernières années (*voir le compte rendu de Davidson et Fox, 1988*). Plus spécifiquement, ce groupe de chercheurs s'est intéressé à déterminer lequel des hémisphères est davantage sollicité dans chacune de ces deux situations. Leur mesure dépendante était généralement une forme d'extraction de puissance dans le spectre des basses fréquences (8-13 Hz chez l'adulte, 1-12 Hz chez l'enfant). Après avoir complété de nombreuses recherches, ils en sont arrivés à la conclusion que le bébé, comme l'enfant et comme l'adulte, se sert davantage de l'hémisphère droit pour repérer et percevoir les stimuli affectifs – qu'ils soient plaisants ou aversifs. Toutefois, lorsque la fonction cérébrale passe à l'étape de l'élaboration d'une réponse émotionnelle, c'est le lobe frontal de l'hémisphère droit qui semble produire la réponse d'aversion tandis que c'est le lobe frontal de l'hémisphère gauche qui semble produire la réponse d'approche.

TABLEAU 7-XVI. – ÉTUDES QUI ONT PERMIS D'IDENTIFIER DES DIFFÉRENCES HÉMISPHÉRIQUES CHEZ DE JEUNES ENFANTS À L'AIDE DE TECHNIQUES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES. VOIR AUSSI MOLFESE ET BETZ (1988).

ÉTUDE	SUJETS/ÂGE	STIMULI
Molfese, 1972	10 nourrissons de 10 jours à six mois	2 syllabes
Molfese, Freeman et Palermo, 1975	10 nourrissons de 10 jours à six mois	2 mots, accords de piano, bruits soudains
Crowell, Jones, Kapuniai et Nakagawa, 1973	97 nouveau-nés	Flashes lumineux
Gardiner, Schuklamn et Walter, 1973	4 bébés normaux de 6 mois	4 segments langagiers et non langagiers
Barnet, Sotillo et Campos, 1974	16 bébés normaux et 16 bébés mal nourris de 5 à 12 mois	Le nom des enfants
Molfese, Nunez, Seibert et Ramaniah, 1976	14 nouveau-nés à terme	Voyelles et consonnes réelles ou non langagières
Davis et Wada, 1977	16 nourrissons de 2 à 11 semaines	Clics sonores Flashes lumineux
Gardiner et Walter, 1977	4 bébés de 6 mois	Segments langagiers ou non
Molfese et Molfese, 1979	16 nouveau-nés et 16 bébés de 2 à 5 mois	Contrastes de lieu d'articulation Contrastes de VOT *
Crowell, Kapuniai et Gabanati, 1979	217 nourrissons de 2 à 30 jours	Flashes lumineux
Molfese et Molfese, 1980, 1985	Bébés	Contrastes de lieu d'articulation

\* Voice onset time.



## ÉVALUATION COMPORTEMENTALE DES SPÉCIALISATIONS HÉMISPÉRIQUES PRÉCOCES

Les neuropsychologues en pédiatrie ont eu l'ingéniosité de mettre en œuvre une grande diversité de moyens et méthodes pour fixer les balises du développement de toutes sortes de spécialisations hémisphériques. La technique des potentiels évoqués, il est vrai, reste la méthode par excellence. Toutefois, la simple observation des diverses actions, faite rigoureusement, permet de mettre en évidence que l'enfant en âge préscolaire est latéralisé. Comme pour l'adulte, c'est l'hémicorps droit qui est dominant. Quelques observations suggèrent même que la dextralité se manifeste déjà dans le comportement spontané (orientation de la tête) des nourrissons. D'autres techniques, déjà peu fiables chez l'adulte, telles que l'écoute dichotique, deviennent carrément inutiles chez les jeunes enfants, et génèrent donc des résultats contradictoires quant au développement des asymétries cérébrales.

Une des techniques servant à estimer comportementalement la spécialisation hémisphérique pour l'écoute dichotique chez le nourrisson, consiste à faire entendre des stimuli simultanément à chaque oreille par des écouteurs et à enregistrer la réactivité cardiaque. On associe une forte réaction cardiaque (accélération du pouls) à une dominance de l'hémisphère controlatéral à l'oreille ayant reçu le stimulus critique – l'autre oreille ayant typiquement reçu un bruit blanc (à fréquences et amplitudes mixtes). Une autre mesure dépendante qui a été utilisée en recherche sur les effets de stimuli latéralisés est la modulation de la réponse de succion. Pour un compte rendu des techniques et résultats, voir Best (1988). Dans l'ensemble, les résultats d'investigations faites avec la méthode d'écoute dichotique vont faiblement, dans le sens des asymétries observées chez l'adulte. On observe chez le très jeune enfant l'avantage de l'oreille droite pour le langage, et l'avantage de l'oreille gauche pour la musique.

Dans l'ensemble, les techniques tachistoscopiques sont un peu plus fiables que les techniques d'écoute dichotique, du moins à partir du moment où l'on peut avoir recours à la collaboration de l'enfant. Toutefois, ceci est sans doute plus vrai de l'adulte, la technique requérant l'effort d'une fixation centrale soutenue. Hiscock (1988) a passé en revue de façon exhaustive l'utilisation des techniques tachistoscopiques pour détecter des dominances de champ visuel, et donc par conséquent de l'hémisphère controlatéral, chez les enfants de tous âges. Parmi les résultats les plus probants, on retrouve la démonstration maintes fois répétée que l'enfant a un avantage du champ droit pour la détection d'expositions tachistoscopiques de lettres.

La représentation que l'on peut se faire du développement des asymétries cérébrales est compliquée

par le fait que les fonctions cognitives supérieures n'existent qu'en puissance chez l'enfant, alors que ce sont justement ces fonctions là qui finissent par être les plus asymétriquement organisées dans le cerveau. La figure 7-7 arrive néanmoins à représenter, dynamiquement, l'évolution des asymétries cérébrales de la naissance jusqu'à l'adolescence (Kolb et Wishaw, 1990).

Il est important de ne pas interpréter les différences entre enfants et adultes de façon trop simpliste, particulièrement en commettant l'erreur de conclure que chaque asymétrie fonctionnelle ne reflète qu'une asymétrie anatomophysiologique. Prenons le cas de la lecture comme exemple. En plus d'être une activité verbale (lexicale, phonologique, syntaxique, pragmatique), la lecture est une activité visuospatiale (angulation, rotation, dénombrement, mémoire des formes, etc.). De plus, chacune de ces deux dimensions comporte des sous-opérations réalisées préférentiellement dans l'un ou l'autre des hémisphères (Cohen et Braun, 1994). Par exemple, contrairement au traitement syntaxique, qui dépend fortement de l'hémisphère gauche, le traitement pragmatique (intonation affective, humour, cohérence, métaphore, sens figuré, etc.) peut aller jusqu'à dépendre légèrement plus de l'hémisphère droit (Braun, Lalande et Whitaker, 1992). De même, bien que l'angulation et la rotation puissent dépendre davantage de la contribution

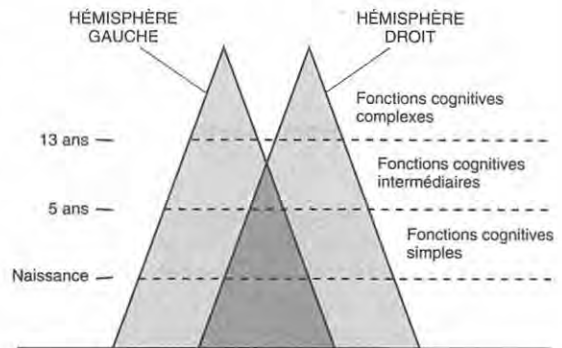


FIGURE 7-7. – DÉVELOPPEMENT GÉNÉRAL DES SPÉCIALISATIONS HÉMISPÉRIQUES. Modèle du développement général des spécialisations hémisphériques de la naissance jusqu'à l'âge adulte (Kolb et Wishaw, 1990). À la base de la pyramide, au début de la vie, les fonctions cognitives latéralisées sont forcément très simples (babillages, mots simples par exemple, en ce qui a trait au langage). À la pointe des pyramides, à l'adolescence ou à l'âge adulte, les fonctions hémisphériques spécialisées sont plus complexes (syntaxe par exemple, en ce qui a trait au langage). Notez que ce modèle propose que les fonctions ne deviennent pas plus latéralisées dans le développement, mais que de nouvelles fonctions, davantage latéralisées, s'ajoutent au répertoire des habiletés. Étant donné le chevauchement (la spécialisation hémisphérique minimale) observé pendant les premières années, on comprend qu'un hémisphère puisse s'approprier une fonction de l'autre hémisphère dans le cas où ce dernier serait lésé, mais seulement au début de la vie.

hémisphérique droite, le dénombrement et la représentation des formes pourraient très bien dépendre davantage de l'hémisphère gauche. L'enfant évolue dans sa façon de pratiquer la lecture. À ses débuts il est incapable de quelque syntaxe que ce soit, il ne faut pas l'oublier ! L'enfant lecteur néophyte dépend davantage de stratégies visuospatiales pour lire : il cherche à reconnaître les caractères et les mots par leurs formes. D'ailleurs, dans de nombreux pays, tels l'Angleterre et le Québec, on apprend aux enfants à reconnaître les mots en tant qu'entités — avant même de leur présenter le code phonétique (les sons des lettres). Il est évident à partir de là, que l'enfant en première année d'école primaire (méthode d'enseignement de la lecture dite « globale ») ne réalisera pas une épreuve de lecture neuropsychologique tachistoscopique de la même façon que l'enfant de 3<sup>e</sup> année d'école primaire (qui aura commencé à assimiler l'enseignement phonologique qui lui aura été dispensé). Finalement, on ne peut plus prendre pour acquis (Lenneberg, 1967) que le développement de l'asymétrie hémisphérique se fasse selon une trajectoire univoque du genre équipotentialité vers spécialisation hémisphérique, car de nombreuses données suggèrent depuis les années 1970 qu'il existe un double gradient de maturation du cerveau infantile : frontal vers occipital et hémisphère droit vers hémisphère gauche (Best, 1988, *pour un excellent plaidoyer en ce sens*). Il ne faut donc pas s'étonner que les asymétries cérébrales fonctionnelles, telles qu'elles sont mesurées par nos techniques tachistoscopiques et dichotiques, donnent une description du développement nous laissant un peu perplexe.

### CORPS CALLEUX ET SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE

En aucun cas on ne peut prétendre comprendre la spécialisation hémisphérique si l'on ignore les dynamiques interhémisphériques. Les quelques 500 à 800 millions de fibres calleuses et autres qui relient les deux hémisphères sont utiles. Mieux, on en sous-estime facilement l'importance pour les deux raisons que voici : 1) le corps calleux vu en coupe sagittale ne donne pas l'impression d'être un volume important du cerveau car il n'impressionne pas par sa masse du moins en comparaison avec celle des hémisphères ; 2) on sait à quel point la callosotomie, voire la commissurotomie complète (incluant les commissures antérieure et postérieure) est bénigne, affectant par exemple assez peu le QI (Bogen, 1985). Pourtant, tout est différent si on analyse la question dans le contexte du développement. Les agénésiques du corps calleux, contrairement aux épileptiques que l'on callosotomise, n'ont jamais eu de corps calleux — ce qui, apparemment, change tout. En effet, les investigations sur les agénésiques du corps calleux révèlent

que ceux-ci sont équipotents, hémisphériquement, pour le langage, la perception visuelle, tactile, auditive, etc. Ces résultats suggèrent que le corps calleux est une composante importante de la mise en place de la spécialisation hémisphérique. On retrouve une analyse de cette question et des recherches pertinentes, tant sur l'animal que sur l'humain dans Denenberg (1988). Les recherches animales suggèrent aussi que des anomalies du développement du corps calleux contribuent également à instaurer des anomalies de la spécialisation hémisphérique (Soto-Moyano, Hernandez, Perez, Ruiz, Carreno et Belmar, 1993).

### NATURE DU LIEN ENTRE ASYMÉTRIE ANATOMIQUE DES HÉMISPHERES ET SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE

Il existe quelques arguments à la faveur de l'idée selon laquelle les asymétries anatomiques et fonctionnelles des hémisphères sont liées causalement : l'asymétrie des longueurs des scissures sylviennes est corrélée à la spécialisation hémisphérique pour le langage (Ratcliff, Dila, Taylor et Milner, 1980), l'asymétrie du planum temporal est corrélée à la dominance manuelle (Galaburda, LeMay, Kemper et Geschwind, 1978), l'asymétrie des actions motrices du nourrisson provoque, comme nous l'avons expliqué au premier chapitre, l'asymétrie corticale motrice correspondante (Diaz, Pinto-Hamuy et Fernandez, 1994). Mais il existe autant de contre-arguments : les aires du « langage » sont asymétriques chez le chimpanzé, mais le chimpanzé ne parle pas (Galaburda, LeMay, Kemper et Geschwind, 1978), l'hémisphère droit est plus volumineux et plus lourd que le gauche alors que dans l'ensemble, on considère l'hémisphère gauche comme étant dominant fonctionnellement (Galaburda, LeMay, Kemper et Geschwind, 1978). Au cours du développement infantile et adulte, les asymétries des épaisseurs de diverses plages de cortex se renversent, tantôt à la faveur de l'hémisphère gauche, tantôt à la faveur de l'hémisphère droit (*voir les travaux de Rabinowicz et al, 1977, 1979*). Bref, la neuroanatomie fonctionnelle de la spécialisation hémisphérique est loin d'être claire ni encore pleinement comprise par la recherche. On sait que l'analphabétisme est un facteur qui tamise les effets d'asymétrie hémisphérique habituellement observés en écoute dichotique (Tzavaras, et al, 1981) et que les lésions droites autant que gauches provoquent chez eux (contrairement aux personnes alphabétisées) des aphasies (Kolb et Wishaw, 1990). On constate aussi dans les chapitres portant sur les handicaps périphériques, que la cécité ou la surdité préalables au développement du langage et de la lecture ont des effets similaires. Finalement, nous avons vu au chapitre portant sur le développement postnatal normal qu'une

nuance aussi subtile que l'apprentissage d'un script pictographique ou alphabétique conditionne aussi les asymétries cérébrales observées dans des épreuves de laboratoire. Les facteurs héréditaires et environnementaux interagissent dans le développement pour produire une grande diversité de configurations de spécialisation hémisphérique, qui, somme toute, permettent une aussi grande diversité de modes d'adaptation au monde environnant.

### MODÈLES D'ASYMÉTRIE DES GRADIENTS DE DÉVELOPPEMENT DES HÉMISPHERES DU CERVEAU

On s'est beaucoup intéressé à l'existence et à la signification comportementale des vitesses relatives avec lesquelles les hémisphères du cerveau se développent, et ceci, non seulement avant, mais aussi après la naissance.

En 1978, Corballis et Morgan ont publié un article proposant des gradients différents de maturation des deux hémisphères. Ils croyaient que l'hémisphère gauche se développe plus rapidement que le droit dès le stade fœtal, et qu'après plusieurs années de vie, c'est le gradient inverse qui s'installe. Anatomiquement, ils se sont appuyés sur le fait que le planum temporal est effectivement plus gros à gauche qu'à droite, et ceci même chez le bébé naissant. Fonctionnellement, ils ont évoqué le fait (contestable) que l'hémisphérectomie précoce peut être mieux compensée lorsqu'elle est à gauche qu'à droite. Tout indique maintenant que c'est pourtant l'hémisphère droit qui se développe plus rapidement, et est fonctionnellement dominant à la naissance, et pendant plusieurs années après la naissance. L'hémisphère droit du nourrisson est plus gros et lourd (Best, 1988) et il développe une plus grande densité dendritique (Scheibel, 1991). Il arrive à un stade de maturité neurochimique plus tôt que le gauche, —du moins en ce qui a trait au neurotransmetteur de l'acétylcholine (Bracco et al, 1984). Par contre, vers l'âge de la première année d'école (6 ans), c'est l'hémisphère gauche qui se met à dominer sur ces mêmes paramètres. Rourke et al (1986) ont remarqué que les lésions précoces de l'hémisphère droit semblent avoir un effet plus délétère à long terme sur l'adaptation générale de l'être humain, que les lésions gauches. À l'inverse, bien entendu, ce sont les lésions gauches qui, subies à l'âge adulte, ont l'effet le plus néfaste sur l'adaptation en général. Goldberg et Costa (1981) ont proposé que l'hémisphère droit joue un rôle de moteur du développement précoce, qu'il soutient davantage les apprentissages de ce qui est très nouveau pour l'enfant. Ce thème a été repris par Rourke et ses collègues. Au-delà de cet effet d'épée, il existerait aussi, éventuellement, des modulations des gradients hémisphériques de développement par le milieu hormonal stéroïdien : une série avant la

naissance, et une série à la puberté. Nous n'aborderons pas ici le thème des modulations hémisphériques en lien avec la puberté ni le cycle menstruel, ce thème étant abordé au chapitre sur la neuropsychologie de l'adolescence. Qu'en est-il des modulations stéroïdiennes prénatales des gradients hémisphériques de développement? Geschwind et Galaburda (1985 a, b, c) entre autres, ont beaucoup étudié cette question. Selon ces derniers, les hémisphères ne se développent pas de façon parfaitement symétrique, l'un dépassant l'autre, et vice et versa, selon le système cérébral et la période du développement. En particulier, ces auteurs ont proposé que la testostérone cérébrale agit comme frein, à une étape critique de la fœtogenèse, sur les parties de l'hémisphère gauche responsables de la dominance manuelle. De surcroît, ils ont poussé beaucoup plus loin leur réflexion sur ce type de modulation en proposant que cette même testostérone cérébrale, agissant comme frein sur le développement de l'hémisphère gauche, pouvait être responsable du facteur de risque masculin important pour des troubles du développement de l'hémisphère gauche tels l'aphasie congénitale, le bégaiement, la dyslexie, et l'autisme (figure 7-8).

Finalement, Netley et Rovet (1988) se sont interrogés sur les effets des gonosomes sur les gradients développementaux des hémisphères. Ils sont d'avis que les gonosomes X et Y influencent de façon opposée ces gradients, et que l'un (gonosome) est même apte à inhiber l'effet de l'autre. Ainsi, ils pensent expliquer les profils de compétences mentales (prépondérance des aptitudes verbales ou visuospatiales) chez divers aneuploïdes (XXY, XYY, XXX, XO) ainsi que les deux sexes (hommes : XY et femmes : XX). Leur modèle ne s'appuie pas sur le vecteur stéroïdien, mais sur l'effet des gonosomes sur la vitesse globale

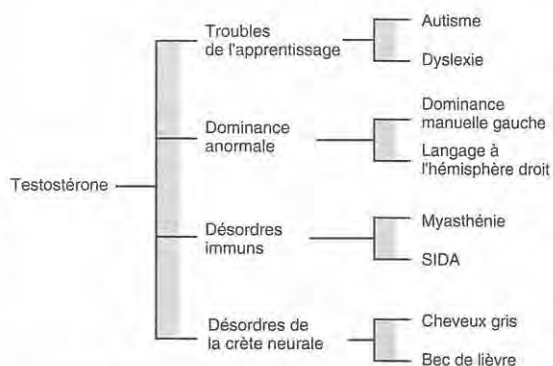


FIGURE 7-8. — ABRÉGÉ DU MODÈLE NEUROENDOCRINO-IMMUNITAIRE DU DÉVELOPPEMENT DES ASYMÉTRIES HÉMISPHERIQUES DE GESCHWIND ET GALABURDA. Dans ce modèle, la production de testostérone par la gonade fœtale masculine met le futur garçon à risque pour une diversité de problèmes liés à des bifurcations de cascades de développement de diverses spécialisations hémisphériques (Geschwind, 1985).



TABLEAU 7-XVII. — MODÈLES D'ASYMÉTRIE DES GRADIENTS DE DÉVELOPPEMENT DES HÉMISPHERES.

AUTEURS	POSTULAT PRINCIPAL
Corballis et al (1978)	L'hémisphère gauche se développe plus rapidement que le droit, et ensuite le gauche se développe plus rapidement que le droit
Best (1988)	Il existe trois gradients développementaux du cerveau : hémisphère droit/hémisphère gauche, cerveau antérieur/postérieur, zones primaires/associatives
Rourke et al (1986)	L'hémisphère droit est plus important que le gauche dans le développement précoce, et participe davantage à l'acquisition des premières connaissances scolaires et autres
Geschwind et al (1985)	La testostérone fœtale (masculine) agit comme un frein sur le développement de l'hémisphère gauche, et l'affaiblit
Netley et al (1988)	Les gonosomes X et Y favorisent le développement des hémisphères gauche et droit respectivement, et les aneuploïdies confirment et dramatisent cet effet
Waber (1979)	La puberté précoce ou tardive affecte les gradients développementaux des hémisphères, et par conséquent le développement cognitif

de développement du cerveau. Plus le développement est lent (ex : XO ou XY) plus l'hémisphère droit aura eu le temps de consolider sa domination. Plus le développement est rapide (ex : XXY et XX), plus l'hémisphère gauche aura vite eu l'occasion de prendre la domination des opérations mentales (voir le chapitre sur la neuropsychologie des chromosomes pour le détail de ce modèle) (tableau 7-XVII).

### SPECIALISATION HÉMISPHERIQUE ET SYSTÈME IMMUNITAIRE

Renoux, Bizière, Renoux, Buillaumin et Degenne (1983) ont donné les premières indications claires sur la différence entre les hémisphères quant à l'influence qu'ils exercent sur le système immunitaire. Ils ont montré chez la souris qu'une lésion corticale gauche avait un effet immunosuppresseur tandis qu'une lésion corticale droite avait un impact immunostimulant (prolifération et réponse des trois types de lymphocytes, B, T, et NK). Il y a eu depuis lors de nombreuses réplifications de cet extraordinaire effet (Barneoud, Neveu, Vitiello et LeMoal, 1987; Belluardo, Mudo, Cella et Bindoni, 1990; LaHoste, Neveu, Mormède et Le Moal, 1989). On a souvent démontré aussi que le sexe des mammifères était un facteur dans la force de la réponse immunitaire, le sexe féminin ayant une réponse immunitaire plus performante (mais aussi plus à risque de dépassements, c'est-à-dire de maladies auto-immunes), et on commence à rattacher ces effets induits par le sexe aux spécialisations hémisphériques ainsi qu'aux dominances manuelles (de patte dans le cas de la souris) (Neveu, Barneoud, Vitiello, Bétancur et LaMoal, 1988) et aux asymétries neuropharmacologiques des hémisphères (Barneoud et al, 1988; LaHoste et al, 1989). Trois études suggèrent que la double dissociation croisée hémisphères/immunité existe aussi chez l'humain (Kawaharada et Urasawa, 1992; Khil'ko, Usanov, Khlumovskii et Gizatullin, 1990; Lisianyi, Markova,

Prikhodtchendo et Primuschko, 1989). Une investigation en cours (St-Marseille et al, 1996) est aussi en passe de confirmer cette découverte. Daigneault, Braun et Montes (1996) ont suivi une enfant ayant une grosse lésion frontomédiane gauche et ont observé que son système immunitaire semblait être défaillant, la fillette ayant été enrhumée 12 mois par an depuis des années. Il y a diverses raisons de croire que les asymétries hémisphériques dans le contrôle du système immunitaire sont portées principalement par des mécanismes sérotoninergiques (Ameison, Meade et Askenase, 1989; Dinarello, 1993; Farber et Beer, 1991; Kelly, 1991), et, à un degré moindre, noradrénergiques (Madden et Livnat, 1991; Roszman et Carlson, 1991). Edelman (1991) a publié un travail sur des mécanismes, récemment découverts, de mise en réseau topographique d'organes immuns sous la dépendance de molécules d'adhésion cellulaire. L'explication précise toutefois des asymétries hémisphériques de ces mécanismes reste à l'ordre du jour.

### BIBLIOGRAPHIE

- AMEISON, J.C., MEADE, R., ASKENASE, P.W. (1989). A new interpretation of the involvement of serotonin delayed-type hypersensitivity. *Journal of immunology*, 142, 3171-3176.
- ANNETT, M. (1970). A classification of hand preference by association analysis. *British Journal of Psychology*, 61, 303-321.
- ANNETT, M. (1978). Genetic and nongenetic influences on handedness. *Behavior Genetics*, 8, 227-249.
- ANNETT, M. (1967). The binomial distribution of right, mixed and left handedness. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 19, 327-333.
- ANNETT, M. (1972). The distribution of manual asymmetry. *British Journal of Psychology*, 63, 343-358.
- ANNETT, M. (1985). Left, right, hand and brain : The right shift theory. London, Lawrence Erlbaum Associates.
- BARNEOUD, P., NEVEU, P.J., VITIELLO, S., LEMOAL, M. (1987). Functional heterogeneity of the right and left



- cerebral neocortex in the modulation of the immune system. *Physiology and Behavior*, 41, 525-530.
- BARNEOUD, P., RIVET, J.M., VITIELLO, S., LEMOAL, M., NEVEU, P.J. (1988). Brain norepinephrine levels after BCG stimulation of the immune system. *Immunology Letters*, 18, 201-204.
- BELLUARDO, N., MUDO, G., CELLA, S., BINDONI, M. (1990). Effects of cerebral hemisphere decortication on the cytotoxic activity of natural killer and natural cytotoxic lymphocytes in the mouse. *Brain Research*, 524, 297-302.
- BELLUGI, U., WANG, P.P., JERNIGAN, T.L. (1994). Williams syndrome : An unusual neuropsychological profile. In : S.H. Broman J., Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ., Lawrence Erlbaum.
- BENDER, B.G., LINDEN, M.G., ROBINSON, A. (1994). Neurocognitive and psychosocial phenotypes associated with Turner syndrome. In : S.H. Broman, J. Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ., Lawrence Erlbaum.
- BEST, C. (1988). The emergence of cerebral asymmetries in early human development. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- BOGEN, J. (1985). The callosal syndromes. In : K. Heilman E. Valenstein (Éds.), *Clinical neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- BRACCO, L., TIEZZI, A., GINANNESCHI, A., CAMPANELLA, C., AMADUCCI, L. (1984). Lateralization of choline acetyltransferase (ChAT) activity in fetus and adult human brain. *Neuroscience Letter*, 50, 459-462.
- BRAUN, C.M.J., LALANDE, S., WHITAKER, H.A. (1992). Affective, semantic and prosodic processing of phrases by right and left cerebrovascular lesioned patients. *Brain and Language*, 42, 165-186.
- BRYDEN, M.P., McMANUS, I.C., BULMAN-FLEMING, M.B. (1994). Evaluating the empirical support for the Geschwind-Behan-Galaburda model of cerebral lateralization. *Brain and Cognition*, 26, 103-167.
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- COHEN, H., BRAUN, C.M.J. (1994). Spécialisation hémisphérique. In : H. Cohen (Éd.), *Problèmes Contemporains en Neurosciences*, Boucherville, Qué., Gaëtan Morin.
- COHEN, L., GENY, C., HERMINE, O., GRAY, F. (1993). Crossed aphasia with visceral situs inversus. *Annals of Neurology*, 33, 215-218.
- CORBALLIS, M.C., MORGAN, M.J. (1978). On the biological basis of human laterality : I. Evidence for a maturational left-right gradient. *The Behavioral and Brain Sciences*, 2, 261-267.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., MONTES, J. (1997). Pseudodepressive inertia and dysexecutive syndrome in a child following a focal left lesion. *Developmental Neuropsychology*, 13, 1-22.
- DAMASIO, A. (1990). Time-locked multiregional retroactivation : A systems-level proposal for the neural substrates of recall and recognition. In : P. Eimas, A. Galaburda (Éds.), *Neurobiology of cognition*. Cambridge, MA, MIT Press.
- DAVIDSON, R.J., FOX, N.A. (1988). Cerebral asymmetry and emotion : Developmental and individual differences. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- DAWSON, G. (1988). Cerebral lateralization in autism : Clues to its role in language and affective development. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- DENENBERG, V.H. (1988). Laterality in animals : Brain and behavioral asymmetries and the role of early experiences. In : D.L. Molfese S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- DENNIS, M., KOHN, B. (1975). Comprehension of syntax in infantile hemiplegics after cerebral hemidecortication : Left hemisphere superiority. *Brain and Language*, 2, 472-482.
- DENNIS, M., WHITAKER, H.A. (1976). Language acquisition following hemidecortication : Linguistic superiority of the left over the right hemisphere. *Brain and Language*, 3, 404-420.
- DENNIS, M., LOVETT, M., WIEGEL-CRUMP, C.A. (1981). Written language acquisition after left or right hemidecortication in infancy. *Brain and Language*, 12, 54-91.
- DIAZ, E., PINTO-HAMUY, T., FERNANDEZ, V. (1994). Interhemispheric structural asymmetry induced by a lateralized reaching task in the rat motor cortex. *European Journal of Neuroscience*, 6, 1235-1238.
- DINARELLO, C.A. (1993). Interleukin -1 and tumour necrosis factor. In : P.J. Lachmann, K. Peters, F.S. Rosen, M.J. Walport (Éds.), *Clinical aspects of immunology* (5th ed.) (pp. 267-286). Boston, Blackwell Scientific Publications.
- DIXIT, S., KHANNA, R. (1993). Situs inversus, developmental dyslexia and psychosis. *Canadian Journal of Psychiatry*, 38, 300-301.
- EDELMAN, G.M. (1991). *Topobiology*. In : D.L. Cheney (Éd.), *Proceedings of the course on developmental neurobiology*. New York, Thieme Medical Publishers.
- FARBER, A.W., BEER, D.J. (1991). Restricted secretion of a T-lymphocyte chemotactic cytosine by serotonin-stimulated cultured aortic endothelial cells. *Circulation Research*, 69, 257-265.
- GALABURDA, A.M., LEMAY, M., KEMPER, T.K., GESCHWIND, N. (1978). Right-left asymmetries in the brain. *Science*, 199, 852-856.
- GALLOWAY, J. (1990). Developmental biology. A handle on handedness [news] [see comments]. *Nature*, 346, 223-224.
- GARRON, D.C. (1977). Intelligence among persons with Turner syndrome. *Behavior Genetics*, 7, 105-127.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology : I. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 428-459.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology : II. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 521-552.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology : III. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 634-654.
- GLICK, S.D., LYON, R.A., HINDS, P.A., SOWEK, C., TITELER, M. (1988). Correlated asymmetries in striatal D1 and D2 binding : relationship to apomorphine-induced rotation. *Brain Research*, 455 (1), 43-48.
- GLICK, S.P., SHAPIRO, R.M. (1985). Functional and neurochemical mechanisms of cerebral lateralization in

- rats. In : S.P. Glick (Éd.), *Cerebral lateralization in non-human species*. New York, Academic Books.
- GLICK, S.P., ROSS, D.A., HOUGH, L.B. (1982). Lateral asymmetry of neurotransmitters in human brain. *Brain Research*, 234, 53-63.
- GOLDBERG, E., COSTA, L.D. (1981). Hemisphere differences in the acquisition and use of descriptive systems. *Brain and Language*, 14, 144-173.
- HABIB, M. (1993). *Bases neurologiques des comportements*. Paris, Masson (p. 204).
- HABIB, M., GAYRAUD, D., REGIS, J., OLIVA, A., SALAMON, G., KHALIL, R. (1991). Effects of handedness and sex on the morphology of the corpus callosum. *Brain and Cognition*, 16, 41-61.
- HARDYCK, C., PETRINOVITCH, L.F., GOLDMAN, R.D. (1976). Left-handedness and cognitive deficit. *Cortex*, 12, 266-279.
- HARRIS, A.J. (1947). *Harris tests of lateral dominance*. New York, The Psychological Corporation.
- HARRIS, L., CARLSON, D.F. (1988). Pathological left-handedness : An analysis of theories and evidence. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- HISCOCK, M. (1988). Behavioral asymmetries in normal children. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- INGRAM, F., LEVIN, H.S., GUINTO, F.C., EISENBERG, H.M.J. (1994). Case report of a massive congenital left hemisphere lesion : Support for the crowding hypothesis ? *Developmental Neuropsychology*, 10, 443-453.
- JERNIGAN, T.L., BELLUGI, U. (1994). Neuroanatomical distinctions between Williams and Down syndromes. In : S.H. Broman, J. Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum.
- KAWAHARADA, M., URASAWA, K. (1992). [Immunological functions and clinical course of elderly patients with cerebrovascular diseases]. *Nippon Ronen Tgakkai Zasshi*, 29, 652-660. (Japanese).
- KELLY, D.D. (1991). Sleep and dreaming. In : E.R. Kandel, J.H. Schwartz, T.M. Jessell (Éds.), *Principles of neural science* (3rd ed.). (pp.805-819). Norwalk, Appleton and Lange.
- KHIL'KO, V.A., USANOV, E.I., KHLUNOVSKII, A.N., GIZATULLIN, C.K. (1991). [Relations between the phagocytic activity of monocytes and the lateralization of brain injuries]. *Zhurnal Nevropathologie Psikhiatrii*, 90, 16-20 (Russian).
- KOHN, B., DENNIS, M. (1974). Patterns of hemispheric specialization after hemidecortication for infantile hemiplegia. In : M. Kinsbourne, W.L. Smith (Éds.), *Hemispheric disconnection and cerebral function*, Springfield, Charles C. Thomas.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1990). *Fundamentals of human neuropsychology*. San Francisco, Freeman.
- KORKMAN, M., VON-WENDT, L. (1995). Evidence of altered dominance in children with congenital spastic hemiplegia. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 1, 261-270.
- LAHOSTE, G.L., NEVEU, P.J., MORMÈDE, P., LE MOAL, M. (1989). Hemispheric asymmetry in the effects of cerebral cortical ablations on mitogen-induced lymphoproliferation and plasma prolactin in female rats. *Brain Research*, 483, 123-129.
- LEMAY, M. (1982). Morphological aspects of human brain asymmetry. *Trends in Neurosciences*, 5, 273-275.
- LEMAY, M. (1992). Left-right dissymmetry, handedness. *American Journal of Neuroradiology*, 13, 493-504.
- LENNEBERG, E.H. (1967). *Biological foundations of language*. New York, Wiley.
- Lisiani, N.I., Markova, O.U., Prikhodtchenko, I.A., Primuschko, L.I. (1989). [Humoral and cellular immunity in patients with left and right sided intracerebral tumour]. *Zhurnal Voprosy, Neurokhirurgie*, 2, 33-35. (Russian).
- MADDEN, K.S., LIVNAT, S. (1991). Catecholamine action and immunologic reactivity. In : R. Ader, D.L. Felten, N. Cohen (Éds.), *Psychoneuroimmunology* (2nd ed.), (pp. 283-310). Toronto, Academic Press.
- MOLFESE, D.L., BETZ, J.C. (1988). Electrophysiological indices of the early development of lateralization for language and cognition, and their implications for predicting later development. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- NASS, R., PETERSON, H.D., KOCH, D.J.N. (1989). Differential effects of congenital left and right brain injury on intelligence. *Brain and Cognition*, 9, 258-266.
- NETLEY, C., ROVET, J. (1988). The development of cognition and personality in X aneuploids and other subject groups. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- NEVEU, P.J., BARNEAUD, P., VITIELLO, S., BÉTANCUR, C., LE MOAL, M. (1988). Brain modulation of the immune system. Association between lymphocyte responseiveness and paw preference in mice. *Brain Research*, 457, 392-394.
- NOTTEBOHM, F. (1970). Ontogeny of bird song. *Science*, 167, 950-956.
- Obler, L., Fein, D. (1988). *The exceptional brain. Neuropsychology of talent and special abilities*. New York, Guilford Press.
- OLDFIELD, R.C. (1971). The assessment and analysis of handedness : The Edinburgh Inventory. *Neuropsychologia*, 9, 97-113.
- PENFIELD, W., ROBERTS, H.L. (1959). *Speech and brain mechanisms*. Princeton, N.J., Princeton University Press.
- PROVINS, K.A., CUNLIFFE, P. (1972). Motor performance tests of handedness and motivation. *Perceptual and Motor Skills*, 35, 143-150.
- RABINOWICZ, T. (1979). The differential maturation of the human cerebral cortex. In : F. Faulkner, J. Tanner (Éds.), *Human growth : neurobiology and nutrition* (Vol. 3). New York, Plenum.
- RABINOWICZ, T., LEUBA, G., HEUMANN, D. (1977). Morphologic maturation of the brain : A quantitative study. In : S.R. Berenberg (Éd.), *Brain, fetal and infant*. La Haye, Martinus Nijhoff.
- RATCLIFF, G., DILA, C., TAYLOR, L., MILNER, B. (1980). The morphological asymmetry of the hemispheres and cerebral dominance for speech : A possible relationship. *Brain and Language*, 11, 87-98.
- RENOUX, G., BIZIÈRE, K., RENOUX, M., GUILLAUMIN, J.M., DEGENNE, D. (1983). The production of T-cell-inducing factors in mice is controlled by brain neocortex. *Scandinavian Journal of Immunology*, 17, 45-50.
- RICHARDSON, J.T.E., FIRLEI, M.D.E. (1979). Laterality and reading attainment. *Cortex*, 15, 581-595.
- RIFE, D.C. (1940). Handedness, with special reference to twins. *Genetics*, 25, 178-186.

- ROSZKOWSKI, D., KALAT, J.W., NEBES, R. (1974). Reliability and validity of some handedness questionnaire items. *Neuropsychologia*, 12, 43-47.
- ROZSMAN, T.L., CARLSON, S.L. (1991). Neurotransmitters and molecular signalling in the immune response. In : R. Ader, D.L. Felten, N. Cohen (Éds.), *Psychoneuroimmunology* (2<sup>nd</sup> ed) (pp. 311-336). Toronto, Academic Press.
- ROURKE, B.P., YOUNG, G.C., STRANG, J.D. RUSSELL, D.L. (1986). Adult outcomes of childhood processing deficiencies. In : I. Grant, K.M. Adams (Éds.), *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*. New York, Oxford University Press.
- ROVET, J., NETLEY, C. (1982). Processing deficits in Turner's syndrome. *Developmental Psychology*, 18, 77-94.
- SANDHU, S., COOK, P., DIAMOND, M.C. (1986). Rat cerebral cortical estrogen receptors : male-female, right-left. *Experimental Neurology*, 92, 186-196.
- SATZ, P. (1972). Pathological left handedness : An explanatory model. *Cortex*, 9, 121-135.
- SATZ, P., STRAUSS, E., HUNTER, M., WADA, J. (1994). Re-examination of the crowding hypothesis : Effects of age of onset. *Neuropsychology*, 8, 255-262.
- SAYKIN, A.J., GUR, R.C., SUSSMAN, N.M., O'CONNOR, M.J. (1989). Memory deficits before and after temporal lobectomy : Effect of laterality and age of onset. *Brain and Cognition*, 9, 191-200.
- SCHEIBEL, A.B. (1991). Some structural and developmental correlates of human speech. In : K.R. Gibson, A.C. Petersen (Éds.), *Brain maturation and cognitive development*. New York, Aldine de Gruyter.
- SCHOPLER, E. (1994). Neurobiologic correlates in the classification and study of autism. In : S.H. Broman J. Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ., Lawrence Erlbaum.
- SOTO-MOYANO, R., HERNANDEZ, A., PEREZ, H., RUIZ, S., CARRENO, P., BELMAR, J. (1993). Functional alterations induced by prenatal malnutrition in callosal connections and interhemispheric asymmetry as revealed by transcallosal and visual evoked responses in the rat. *Experimental Neurology*, 119, 107-112.
- SPIEGLER, B., YENI-KOMSHIAN, G.H. (1982). Birth trauma and left handedness : Test of a theory. *Congrès de l'INS*, Pittsburgh, Février.
- ST-MARSELLE, A., KOUASSI, G. D'ANGELO, P. LAPLANTE, S. CHENG, M.-L. TROUVÉ, F. GILBERT, D. GEADAH, C.M.J. BRAUN (1996). Opposed left and right neocortical involvement in the immune response indexed by cerebrovascular accidents in humans : preliminary results. *Brain and Cognition*, 32, 173-175.
- STRAUSS, E., SATZ, P., WADA, J. (1990). An examination of the crowding hypothesis in epileptic patients who have undergone the carotid amytal test. *Neuropsychologia*, 28, 1221-1227.
- TZAVARAS, A., KAPRINIS, G., GATZOYAS, A. (1981). Literacy and hemispheric specialization for language : Digit dichotic listening in adults. *Neuropsychologia*, 19, 565-570.
- WABER, D.P. (1979). Cognitive abilities and sex-related variations in the maturation of cerebral cortical functions. In : M.A. Wittig, A. C Petersen (Éds.), *Sex-related differences in cognitive functioning : Developmental issues*. New York, Academic press.
- WELLMAN, M.M. (1985). Information-processing abilities among left- and right-handed children. *Developmental Neuropsychology*, 1, 53-65.
- WHITAKER, H.A. (1983). Towards a brain model of automatization. In : R.A. Magill (Ed.), *Memory and control of action*. New York : North Holland (pp. 199 - 216).
- WILLIAMS, C.L., BARNETT, A.M., MECK, W.H. (1990). Organizational effects of early gonadal secretions on sexual differentiation in spatial memory. *Behavioral Neuroscience*, 104, 84-97.
- WITELSON, S.F. (1991). The brain connection : The corpus callosum is larger in left handers. *Science*, 229, 665-668.
- WOODS, R.P. (1986). Brain asymmetries in situs inversus : A case report and review of the literature. *Archives of Neurology*, 43, 1083-1084.





# DÉVELOPPEMENT DU SYSTÈME NERVEUX EN FONCTION DU SEXE

La première chose que l'on fait en neuropsychologie pédiatrique clinique est de s'informer de l'âge du patient, car on sait qu'une différence d'un ou deux ans chez l'enfant, est capitale. La deuxième, même inconsciemment, est de noter le sexe du patient. Les pistes diagnostiques à explorer s'en trouveront substantiellement modifiées : pour les filles, dépression, maladie de Rett..., pour les garçons, trouble oppositionnel, maladie de Gilles de la Tourette, dyslexie... Le sexe est important en neuropsychologie clinique, mais il n'y a pas que les maladies qui soient différentes d'un sexe à l'autre.

On ne peut nier en effet que l'hypothalamus et l'hypophyse sont différents, car ils contrôlent les fonctions sexuelles et reproductrices. De plus, il existe des réticences, voire des discussions, face à toutes les évidences de différences neuropsychologiques entre hommes et femmes, ou garçons et filles. Nous distinguons trois éventualités : a) un élément neuropsychologique (la manifestation comportementale et son substrat cérébral) peut être identique chez l'homme et la femme ; b) la composante cérébrale peut être constitutionnellement dimorphe et entraîner ou pas des différences comportementales ; c) le comportement peut être différent d'un sexe à l'autre, que le substrat cérébral soit différent ou pas. Il faut comprendre ici que les couplages neuropsychologiques peuvent être plus ou moins déterminants selon le cas. La disposition à se comporter de façon agressive ou pacifique dépend à la fois du vécu culturel (télévision, éducation, valeurs familiales, lectures, groupe de pairs, etc.) et de la constitution biologique (balance des hormones stéroïdes intrinsèques, hérédité des dispositions caractérielles – dont la psychopathie, la maladie de Gilles de la Tourette, l'histoire des influences intra-utérines, et en particulier l'apport hormonal provenant de la mère, etc.). C'est sur ce terrain difficile,

complexe, et glissant, et d'autant plus fascinant, des interactions entre la constitution et la culture que se développent les différences émotives et cognitives entre les sexes. L'étude du développement de ces différences laisse entrevoir l'éventualité de la préséance et de la prédominance des facteurs biologiques ou culturels pouvant dynamiser le développement à différents moments et avec différentes forces, ces deux dimensions pouvant d'ailleurs agir en concordance ou s'opposer à chaque étape. La meilleure façon de commencer à se forger une opinion est de prendre connaissance des faits à notre disposition. C'est pourquoi, dans ce chapitre, nous verrons d'abord concrètement comment la constitution sexuelle se développe, pour passer ensuite aux différences cérébrales et comportementales entre les sexes, pour finir avec une analyse des différences entre les sexes en matière de neuropathologie.

## DIFFÉRENCES DE DÉVELOPPEMENT SELON LE SEXE

Les humains masculins et féminins se ressemblent plus qu'ils ne diffèrent les uns des autres. En effet, moins de 1/23<sup>e</sup> du génome est consacré à l'aspect sexuel. L'humain dispose de 22 paires d'autosomes et seulement d'une paire de gonosomes. La paire gonosomique XX détermine le sexe féminin, tandis que la paire gonosomique XY détermine le sexe masculin. Cela étant dit, le gonosome X sert à beaucoup d'autres choses qu'à programmer les caractères sexuels par l'entremise de la gonade : d'abord, il interagit avec les autosomes, puis il participe à la synthèse d'une grande variété de molécules constitutives de divers organes, et finalement, il peut porter des codons malsains affectant des organes aussi divers que le sang (hémophilie), la rétine (daltonisme), le système ner-

veux central (syndrome X-fragile). Tout gonosome X, en excès du premier, semble devenir inactif après la naissance (Hynd et Willis, 1988). En ce qui concerne le gonosome Y, on pense qu'il ne sert pas à autre chose qu'à programmer l'émergence de la gonade mâle, ce qui expliquerait sa petite taille (Hynd et Willis, 1988). Une fois que le spermatozoïde paternel et l'ovule maternelle ont « fait connaissance », le hasard fera léguer par le père l'élément gonosomique féminisant ou masculinisant. Le prototype de base de notre espèce est femelle, le mâle étant, en quelque sorte une version plus compliquée de ce modèle de base. Aussi incroyable que cela puisse paraître, le type de gonade (masculine ou féminine) ne dépendrait, d'après Kandel et al (1995) de l'action que d'un seul gène situé sur le chromosome Y ! Les gonades sont programmées par les gonosomes à sécréter très tôt au cours de la fœtogenèse (à partir de la 7<sup>e</sup> ou 8<sup>e</sup> semaine

après conception) des hormones stéroïdes et non stéroïdes propres à chaque sexe (la stéroïde testostérone pour les mâles, les stéroïdes œstrogène et progestérone pour les femelles, et les hormones lutéinisante et folliculostimulante), mais à défaut de gonades la descendance aura toute l'apparence d'une femelle, qu'il soit gonosomiquement mâle ou femelle – car les hormones féminines (œstrogène et progestérone) ne semblent pas être nécessaires pour que se complète la différenciation femelle (figure 8-1).

L'enseignement traditionnel veut que ces hormones circulant dans le sang, et du fait même dans tous les tissus corporels (incluant le cerveau), déterminent à elles seules l'ensemble des caractères propres à chacun des sexes, incluant les caractères comportementaux biologiques (cérébralement) liés à chaque sexe. Il faut à présent faire des nuances. En effet, on reconnaît maintenant que les chromosomes entretiennent

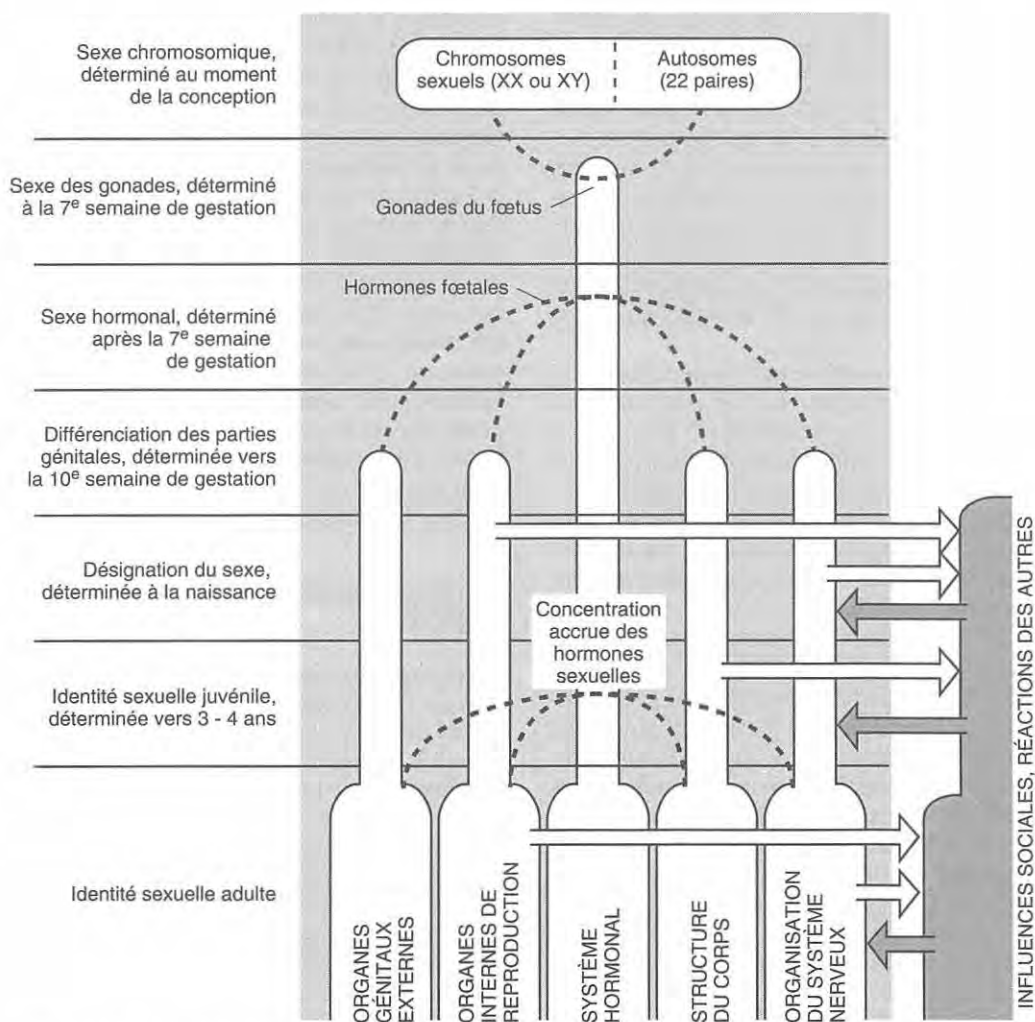


FIGURE 8-1. — ÉTAPES DE L'ACQUISITION DE L'IDENTITÉ SEXUELLE DE L'ADULTE. Notez la multiplicité des interactions biopsychosociales à diverses étapes du développement. Voir Rosenzweig et Leiman (1989).

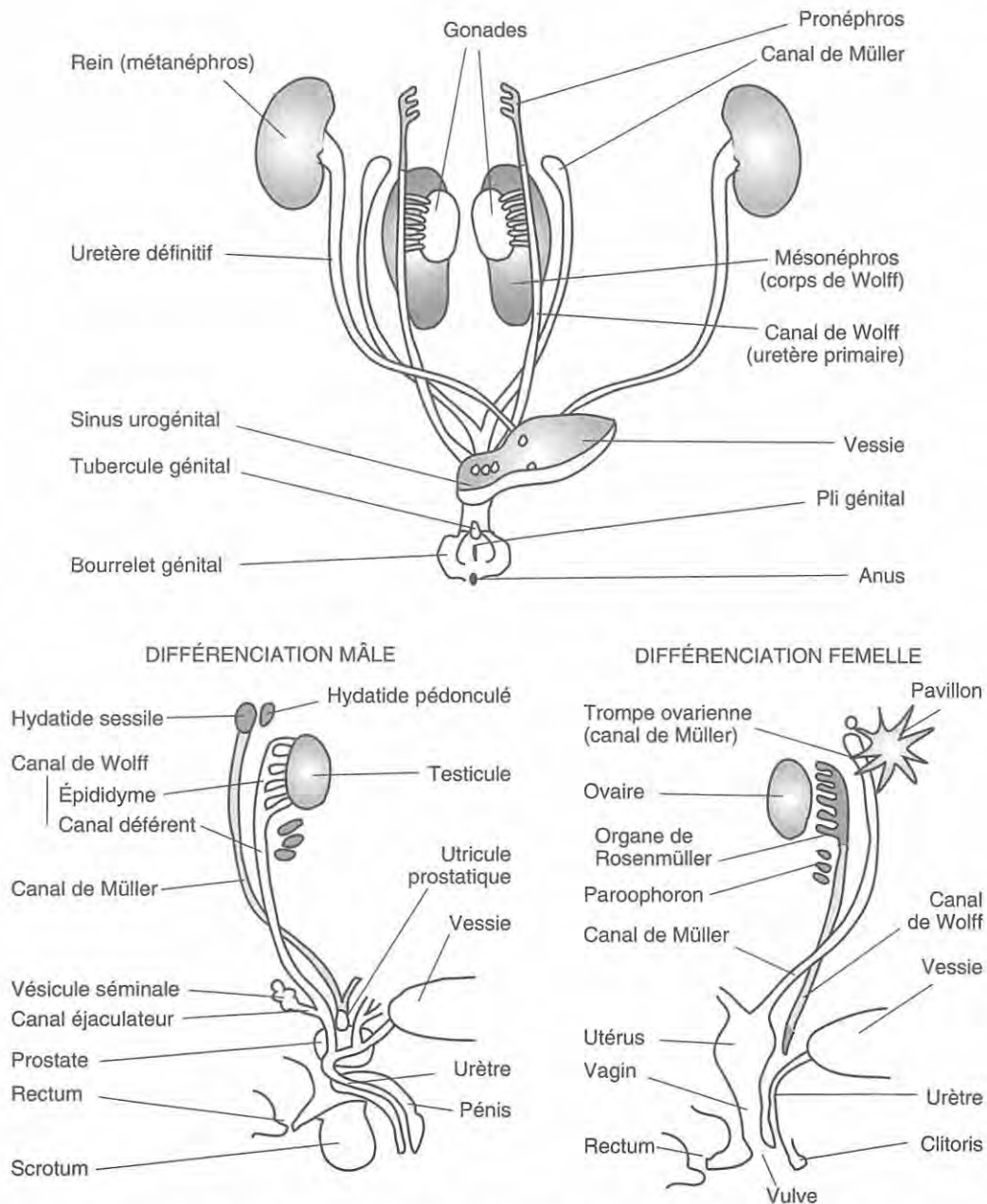


FIGURE 8-2. – DIFFÉRENCIATION DES GONADES MASCULINES ET FÉMININES. Notez l’hermaphroditisme initial, suivi de l’activation apoptotique (régression programmée par mortalité cellulaire). Voir Lapierre et Braun (1993).

des relations dynamiques entre eux, tout au long de la vie. Cela inclut des influences multiples entre gonomes et autosomes. Ainsi, le sexe d’un individu déterminera le développement de caractères sexuellement spécifiques et néanmoins autosomiques. Ces mécanismes de la génétique moléculaire sont à peine connus et n’ont été conceptualisés que depuis peu. Ces mécanismes, dénommés phénomènes d’empreinte sexuelle seront étudiés plus loin.

Voyons d’abord, au niveau descriptif, ce qui est connu de la différenciation de l’appareil sexuel pour les deux sexes. L’appareil génital commence par avoir une allure hermaphrodite et évolue par régression et progression différentielle des canaux mâle (Wolff) ou femelle (Müller) selon le cas (figure 8-2).

L’hermaphroditisme, ainsi que l’androgynie d’ailleurs, font partie de l’existence humaine dès la fœtogenèse, puis tout au long de la vie : en effet, les testicules secrè-

tent normalement un peu d'œstrogènes, et les glandes surrénales de la femme comme celles de l'homme sécrètent normalement un peu d'androgènes. Les hormones stéroïdes sont, avant la naissance, l'unique courroie de transmission des caractères propres à chaque sexe et y participent abondamment à cette période du développement. Les hormones stéroïdes ont toutes, globalement, un effet trophique —elles favorisent la croissance des tissus. L'effet global des stéroïdes prénataux est appelé « organisationnel » car les caractères sexuels imprimés à ce moment sont fixés de façon rigide et permanents. Un deuxième afflux abondant de sécrétion d'hormones stéroïdes a lieu, par définition, à la puberté. L'effet de cette deuxième période de sécrétion est principalement de faire ressortir les caractères sexuels secondaires (voir figure 8-1). L'effet global des stéroïdes pubertaires et postpubertaires est appelé « activationnel » car les caractères sexuels imprimés à ce moment sont modifiables (par exemple par hormonothérapie) et peuvent être cycliques (*ex* : tout caractère variant en fonction du cycle menstruel, ou apparaissant à la ménopause, etc.). La fille commence et termine sa puberté avant le garçon : sous l'effet des hormones stéroïdes, elle complète donc plus tôt la formation de ses caractères sexuels secondaires. Les propriétés des principales glandes sécrétant des hormones stéroïdes sont résumées au tableau 8-1.

Malgré le fait que la puberté féminine précède la puberté masculine, la taille de la fille ne dépasse celle du garçon que pendant la puberté (figure 8-3).

Pourtant, le métabolisme masculin est supérieur au métabolisme féminin tout au long de la vie, de la naissance jusqu'à la mort (*ceci est décrit par Schell et Hall, 1979, voir la figure 8-4*).

On a trop souvent négligé l'importance des variations hormonales menstruelles dans le fonctionnement cérébral de la femme. Il existe un grand nombre de ces effets « activationnels ». Par exemple, on pense que la puberté précoce chez la jeune fille se concrétisera plus tard par l'aggravation d'une faiblesse typiquement féminine d'analyse des relations visuospatiales (Nass et al, 1990). Plusieurs investigations ont montré que les aptitudes mentales « hémisphériquement spécialisées » telles la fluidité verbale (spécialisation

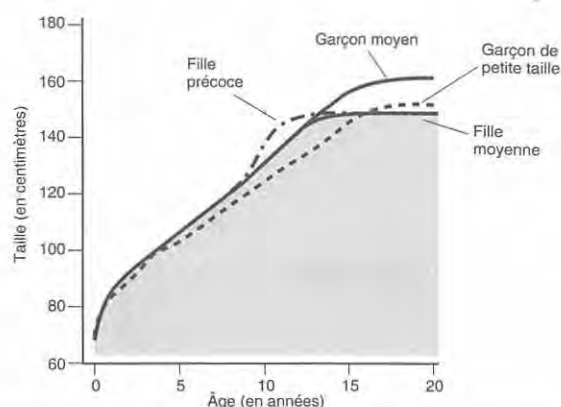


FIGURE 8-3. — COURBES DE CROISSANCE CORPORELLE DES GARÇONS ET DES FILLES. Notez la dominance et la précocité de la puberté chez certaines fillettes. Voir Garn et Haskell (1960).

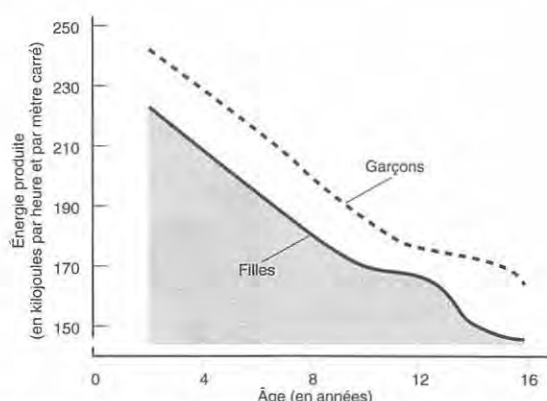


FIGURE 8-4. — MÉTABOLISME DES GARÇONS ET DES FILLES À DIFFÉRENTS ÂGES. Notez que le métabolisme de base du garçon est plus élevé que celui de la fille. Le garçon transforme la nourriture et l'air en énergie calorifique plus intensément que la fille. Cette différence entre les sexes s'accroît à l'adolescence (Lewis, Duval et Iliff, 1943, reproduit et commenté dans Schell et Hall, 1980).

hémisphérique gauche) ou l'aptitude visuospatiale (spécialisation hémisphérique droite) ont un rapport qui fluctue en fonction du cycle menstruel (Bibawi et al, 1995 ; Heister et al, 1980).

TABEAU 8-1. — PROPRIÉTÉS DES GLANDES SÉCRÉTANT DES HORMONES STÉROÏDES. VOIR AUSSI HOPKINS (1983).

	OVAIRES	TESTICULES	CORTEX SURRÉNALIEN
Sexe	Féminin	Masculin	Les deux sexes
Dérivé premier	Cholestérol	Cholestérol	Cholestérol
Production majeure	Estrone Estradiol 17-bêta-estradiol	Androstérone Testostérone 5-alpha-dihydro-testostérone	Cortisol
Production mineure	Testostérone	Estradiol	Androgènes
Effets	Caractères féminins, ovulation, etc.	Caractères masculins, spermatogenèse	Caractères masculins, poils corporels



## DIFFÉRENCES NEUROBIOLOGIQUES ENTRE LES SEXES

Les principales différences neurobiologiques entre les sexes sont les suivantes.

Les récepteurs de testostérone dans le cortex et le système limbique sont répartis différemment chez les mammifères masculins et féminins (Diamond et al, 1981). Les neurotransmetteurs télencéphaliques ne sont pas répartis suivant les mêmes concentrations d'un sexe à l'autre. Par exemple, plusieurs études ont montré que la dopamine serait plus active et plus concentrée, dans l'ensemble, dans le cerveau des garçons que dans celui des filles, tandis que la situation serait inverse pour la sérotonine (Shaywitz et al, 1983). Une investigation récente du réseau sérotoninergique d'hommes et de femmes normales a été effectuée en injectant par le biais d'un radio-isotope une molécule se liant aux récepteurs 5-HT<sub>2</sub>. Les hommes avaient davantage de récepteurs en régions cingulaire et frontale (Biver et al, 1996). Ces différences sont semblables à celles observées entre les formes sauvages et domestiquées des mammifères – ce qui contribuerait à expliquer les niveaux d'agitation et d'agressivité plus élevés des garçons. Une élévation de la concentration de la sérotonine réduit l'intensité et la fréquence du réflexe de lordose chez la rate, tandis qu'une baisse produit l'effet contraire. Les manipulations portant sur la noradrénaline ont l'effet contraire. Il est intéressant de noter que les effets de ces manipulations sur le rat mâle ont des effets contraires à ceux sur la rate. Chez l'humain, on sait depuis longtemps que la L-DOPA, un précurseur de la dopamine a un effet stimulant sur la sexualité masculine et supprimeur sur la sexualité féminine. Quoique les résultats sont plus ambigus que chez le rat, les effets de manipulation de la sérotonine chez l'homme vont généralement dans le même sens (Everitt, 1978). Chez l'adulte, les neurotransmetteurs, dont la sérotonine en particulier, sont répartis dans les hémisphères du cerveau de façon sexuellement dimorphe (Arato et Frecska, 1991). Malheureusement, nous ne disposons pas de données équivalentes concernant l'enfant.

Certaines structures d'encéphaliques (noyau préoptique et noyau ventromédian de l'hypothalamus, noyau de la strie terminale, masse intermédiaire) et télencéphaliques (corps calleux, extension de la scissure sylvienne, amygdale, commissure antérieure) n'ayant aucun rôle sexuel ou reproductif sont néanmoins sexuellement dimorphes chez plusieurs espèces de mammifères (Ayoub, Greenough et Juraska, 1983) dont l'humain (Allen, Hines, Shryne et Gorski, 1989; Allen et Gorski, 1990, 1991; Berrebi, Fitché, Ralphé, Denenberg, Friedreich, 1988; Hines, Allen et Gorski, 1992; Witelson, 1989; Witelson et Kidar, 1992), et ceci dès le départ (figure 8-5). Par ailleurs, chez le rongeur, ces dimorphismes sexuels céré-

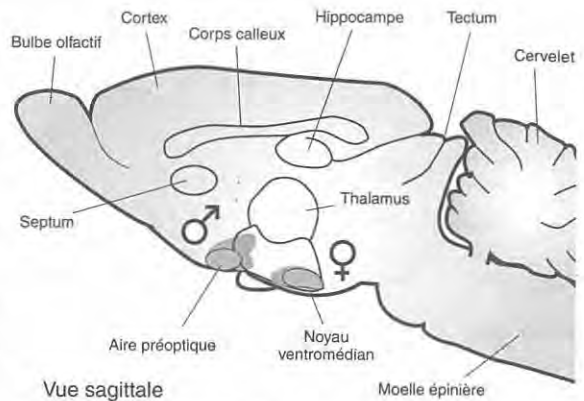


FIGURE 8-5. – NOYAUX CÉRÉBRAUX MASculINS ET FÉMININS DU RAT. L'aire préoptique de l'hypothalamus est plus volumineuse chez le rat mâle, tandis que le noyau ventromédian de l'hypothalamus est plus volumineux chez la rate. Voir Vincent, 1994.

braux peuvent être inversés par une injection unique féminisant le fœtus mâle ou masculinisant le fœtus féminin.

Dans l'hypothalamus, en particulier, il existe une double dissociation particulièrement saisissante. Le noyau préoptique est plus volumineux chez le mâle, tandis que c'est le ventromédian qui est plus gros chez la femelle. Chez des rats castrés, le mâle et la femelle peuvent être activés sexuellement par des injections locales de stéroïdes (estradiol ou testostérone) au niveau de l'un ou l'autre de ces noyaux. Si l'injection est en préoptique, le rat ou la rate est sexuellement activé(e) de manière masculine (montages copulatoires), tandis que si l'injection est ventromédiane, le rat ou la rate est activé(e) sexuellement de manière féminine (lordose) (Vincent, 1994). Jean-Didier Vincent, dans son livre *La biologie des passions* (1994), n'hésite pas à qualifier respectivement ces deux noyaux, chez le rat, de centres « masculin » et « féminin » (voir figure 8-5).

Ces deux noyaux, le préoptique et le ventromédian, sont tous deux particulièrement sensibles aux effets directs des hormones stéroïdes circulant dans le cerveau au cours du développement fœtal. La figure 8-6 illustre, dans le cerveau du cobaye, les endroits particulièrement sensibles aux œstrogènes. En dessous, on présente l'autoradiogramme d'une tranche sagittale médiane (Vincent, 1994).

Finalement, le noyau préoptique est reconnu comme centre du plaisir et plus généralement de comportements « d'approche ». Par exemple, il supporte très bien l'autostimulation intracérébrale (Munoz et al, 1985). De son côté, et à l'opposé, le noyau ventromédian est un centre d'aversion. Il supporte la recherche active de l'interruption de la stimulation intracérébrale par le rat ou la rate (Schwartzbaum et al, 1990). Il peut être considéré comme un centre de

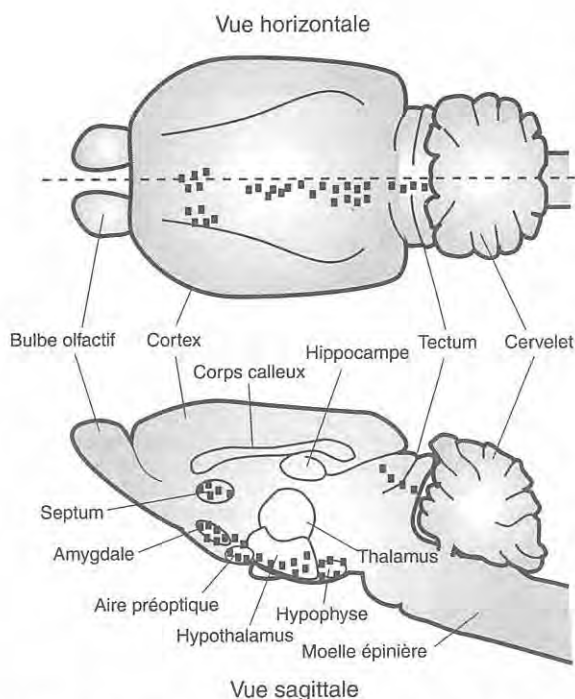


FIGURE 8-6. — TOPOGRAPHIE CÉRÉBRALE DES RÉCEPTEURS D'ŒSTROGÈNE CHEZ LE RAT. La distribution des récepteurs neuronaux d'œstrogène ne se limite pas aux noyaux sexuellement dimorphes de l'hypothalamus. Voir Vincent (1994).

l'évitement puisque sa stimulation provoque généralement la réduction des comportements pulsionnels (à part la sexualité féminine). Cela est très suggestif pour comprendre les facteurs de risque propres à

chaque sexe au niveau des psychopathologies. Les hommes ne sont-ils pas, justement des sujets plus à risque pour les excès de comportements d'approche (dépendances alcoolique, sexuelle, au jeu, aux narcotiques, paraphilies, violence active, psychopathie) et les femmes pour les comportements d'évitement (phobies, dépression, anorexie, frigidité, syndrome de stress post-traumatique)? La figure 8-7 montre que le noyau préoptique de l'hypothalamus est plus volumineux chez le sexe masculin dans l'espèce humaine, comme c'est le cas chez le rat.

Les dimorphismes sexuels cérébraux sont résumés au tableau 8-II.

Les flux cérébraux (métabolisme sanguin) sont globalement (Gur, 1992), et même localement différents chez les hommes et les femmes (Gur, Mozley, Mozley, Resnick, Karp, Alavi, Arnold et Gur, 1995). Les aires corticales fonctionnellement spécialisées diffèrent significativement en fonction du sexe chez l'humain. En effet même si les pôles frontaux des deux sexes ont la même asymétrie, le planum temporal gauche est plus volumineux de 29,8 p.100 (par rapport au volume cérébral total) et l'aire de Broca est plus volumineuse (20,4 p.100) chez la femme, ces différences atteignant le seuil alpha (Harasty et al, 1997).

Ces différences entre les sexes, du moins dans le contexte adulte, ont été maintes fois recensées et ne seront pas discutées ici. Notre objet sera maintenant plutôt de faire le point sur ce que l'on sait du *développement* de ces différences entre les sexes. Ayoub et al (1983) ont trouvé que l'arborisation dendritique du noyau préoptique du macaque mâle est plus exubérante que celle de la femelle — ceci avant la

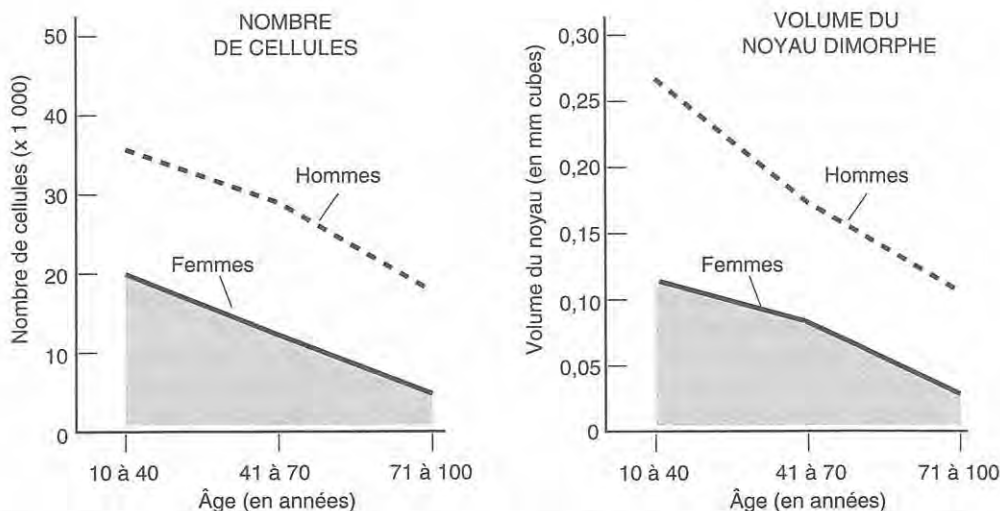


FIGURE 8-7. — DÉCOMPTÉ NEURONAL ET VOLUME DU NOYAU PRÉOPTIQUE HUMAIN EN FONCTION DU GENRE ET DE L'ÂGE. Le dimorphisme sexuel du noyau préoptique de l'hypothalamus est présent avant la naissance et perdure jusqu'à la sénescence chez plusieurs mammifères, incluant l'humain.

TABLEAU 8-II. — RÉSUMÉ DES DIFFÉRENCES CÉRÉBRALES ENTRE LES SEXES.

AIRES SEXUELLEMENT DIMORPHES	QUELQUES FONCTIONS ATTRIBUÉES À CES AIRES
Cortex	Langage, perception visuospatiale
Corps calleux	Relais interhémisphérique
Commissure antérieure	Relais interhémisphérique
Hippocampe	Mémoire spatiale
Amygdale	Ton émotionnel, immunomodulation
Noyau préoptique de l'hypothalamus	Comportement d'approche, réponse sexuelle de type masculin
Noyau ventromédian de l'hypothalamus	Comportement d'aversion, réponse sexuelle de type féminin
Noyau interstitiel de l'hypothalamus antérieur	Orientation sexuelle, peut-être aussi l'identité sexuelle
Noyau suprachiasmatique de l'hypothalamus	Orientation sexuelle
Noyau de la strie terminale	Fonction immunitaire, réponse au stress, identité sexuelle
Habénula interthalamique	Motivation, renforcement et comportement d'approche
Globus pallidus	Comportements d'approche, niveau psychomoteur
Aire grise péri-aqueducale	Comportement sexuel
Locus coeruleus	Cycle éveil-sommeil, activation

puberté. Diamond et al (1981) ont trouvé que l'épaisseur du cortex à chaque hémisphère présentait une asymétrie contraire chez les rats mâles et femelles, et que cette asymétrie pouvait être renversée par ovariectomie de la femelle à la naissance. Breedlove (1997) a trouvé que le noyau bulbo-caverneux, celui qui contrôle l'érection pénienne, est moins volumineux chez des rats mâles maintenus actifs sexuellement par des femelles réceptives, que chez des rats maintenus sexuellement inactifs par des femelles inactives — ce qui laisse entendre que la différenciation cérébrale des sexes est aussi une affaire de vécu et d'expérience. Goldman et al (1974) ont démontré que des lésions orbitofrontales pratiquées peu après la naissance sur des singes rhésus entraînaient des déficits du comportement chez les mâles à l'âge de 10 semaines, tandis que ces mêmes lésions pratiquées sur des femelles n'ont révélé de déficit comportemental qu'à partir du 15<sup>e</sup> mois ! On en a conclu que la région orbitofrontale se développe beaucoup plus rapidement chez les mâles de cette espèce que chez les femelles. Pourtant, nous n'avons pas d'informations sur les différences entre les sexes en matière de performances exécutives-frontales chez l'adulte humain, si ce n'est la supériorité des femmes à identifier verbalement les odeurs (Lehrner, 1993). Wada et al (1975) ont trouvé que l'homme adulte a un planum temporal gauche un peu plus grand que la femme, tandis qu'ils ont trouvé une asymétrie inverse chez les enfants. Toutefois, d'autres chercheurs ont trouvé un planum temporal gauche plus ample tout au long de la vie. DeLacoste et al (1991) ont trouvé que, chez l'humain, l'hémisphère droit des fœtus masculins était plus volumineux que l'hémisphère gauche, ce qui n'est pas le cas pour les fœtus féminins. Cela rejoint et appuie la théorie de Geschwind et Galaburda (1985 a, b, et c) selon

laquelle la testostérone circulant dans le cerveau du fœtus agit comme frein sur le développement de l'hémisphère gauche, — ce qui de surcroît expliquerait pourquoi les garçons sont davantage sujets aux troubles développementaux du langage (Braun, 1996).

Somme toute, quelle est l'ampleur des différences entre les sexes dans le développement du cerveau ? Faible, il faut bien l'admettre. Autti et al (1994) ont comparé des images en résonance magnétique des cerveaux des deux sexes entre 4 et 50 ans. Ils n'ont pu détecter aucune différence.

### DIFFÉRENCES NEUROPSYCHOLOGIQUES ENTRE LES SEXES

Peut-on dire qu'il existe des différences nettes dans le comportement des nourrissons de chaque sexe ? Pas vraiment. On ne peut constater que des tendances vers des différences, avec une large zone où les deux sexes sont en position équivalente. Néanmoins, l'un des aspects qui semble différent chez les nourrissons des deux sexes est celui de la psychomotricité. Dans leur livre sur le développement psychologique de l'enfant, Deldime et Vermeulen (1997), à l'instar de l'École française de Psychomotricité, placent les nourrissons de chaque sexe sur les deux versants d'une certaine moyenne de « tonicité » générale. Ces auteurs associent plusieurs caractères sexuellement distincts par rapport à cet axe. Leur point de vue est présenté en synthèse au tableau 8-III.

Certaines aptitudes cognitives, dans le domaine du traitement visuospatial en particulier, favorisent le sexe masculin dans diverses espèces de mammifères (rat, singe, humain) (Maccoby et Jacklin, 1974), et sont modifiables par diverses manipulations sur les hormones stéroïdes (Gouchie et Kimura, 1991). Le sexe féminin est réputé supérieur en ce qui concerne



TABLEAU 8-III. — COMPARAISON DES NOURRISSONS MASCULINS ET FÉMININS HYPO- ET HYPERTONIQUES.

	BÉBÉS HYPERTONIQUES	BÉBÉS HYPOTONIQUES
Proportions filles/garçons	+ de garçons	+ de filles
Station debout	Précoce	Tardive
Marche	Précoce	Tardive
Préhension	Tardive	Précoce
Mobilité	Excessive	Peu importante
Caractère	Coléreux, peu fixé à l'âge adulte	Craintif, affectueux, dépendant

certaines fonctions verbales (Maccoby et Jacklin, 1974). Nous voulons toutefois dissiper toute tentation d'exagérer ces différences.

Les tableaux 8-IV et 8-V montrent que le sexe masculin et féminin ont chacun une légère supériorité, tout au long du développement, pour certaines formes d'accès lexical : le sexe masculin pour la

TABLEAU 8-IV. — DIFFÉRENCES DE PERFORMANCE ENTRE LES SEXES SUR L'ÉPREUVE DE DÉNOMINATION DE BOSTON. SOURCE : SPREEN, O. ET STRAUSS, E. (1998). A COMPENDIUM OF NEUROPSYCHOLOGICAL TESTS. NEW-YORK—OXFORD UNIVERSITY PRESS. (PAGE 438).

ÂGE	GARÇONS		FILLES	
	N	M	N	M
6	16	35,69	18	32,50
7	18	39,94	22	37,91
8	23	41,17	15	39,93
9	20	43,20	25	42,92
10	16	45,56	22	46,41
11	16	46,44	20	46,90
12	2	51,50	8	47,00

Note : ces différences entre les sexes ne sont pas statistiquement significatives.

TABLEAU 8-V. — DIFFÉRENCES DE PERFORMANCE ENTRE LES SEXES SUR L'ÉPREUVE DE FLUIDITÉ VERBALE DE CHICAGO. SOURCE : KOLB, B. ET WISHAW, I.Q. (1990). FUNDAMENTALS OF HUMAN NEUROPSYCHOLOGY. SAN FRANCISCO. FREEMAN (PAGE 845).

ÂGE	GARÇONS		FILLES	
	N	M	N	M
6	40	8,70	40	9,85
7	61	14,26	72	17,22
8	112	19,85	85	23,72
9	118	24,03	90	28,41
10	103	27,32	86	33,16
11	71	35,01	75	39,03
12	56	34,61	84	44,52

Note : ces différences entre les sexes ne sont pas statistiquement significatives.

dénomination (accès convergeant sur un lexème unique) et le sexe féminin pour la fluidité verbale (accès divergeant aux lexèmes).

Une partie des différences d'aptitudes cognitives entre les sexes peut certainement être attribuable au milieu social (attitudes, préférences, vécus, plans de carrière, etc.). Ce serait le cas par exemple, selon Harvey et Goldstein (1985) de l'aptitude supérieure des garçons en raisonnement mécanique, qui ne serait distinct qu'à partir de la troisième année d'études.

Certains aspects du comportement, dont l'agressivité et la pulsion copulatoire, caractérisant davantage le sexe masculin chez la plupart des mammifères (Campbell, 1994), dépendent des concentrations plasmatiques de testostérone, et peuvent être fixés en permanence avant même la naissance avec une simple injection d'hormones stéroïdes.

## DÉVELOPPEMENT, NEUROPATHOLOGIE PSYCHIATRIQUE ET SEXE

L'étude de l'évolution des facteurs de risque pour les différentes maladies en fonction du sexe et de l'âge peut élucider un certain nombre de mystères. Quelques grands principes se dégageant de cette étude sont présentés ici en guise d'hypothèses de travail.

- Les sujets de sexe masculin sont relativement plus à risque au niveau des maladies psychiatriques en très bas âge (schizophrénie infantile, syndrome obsessionnel compulsif, dystonie, désordre caractériel) tandis que les sujets de sexe féminin deviennent relativement plus à risque pour certains autres désordres à partir de la puberté (anorexie mentale, dépression, syndrome obsessionnel compulsif) ou de la ménopause (schizophrénie, dyskinésie tardive). Ce principe de la prévalence masculine pour les formes précoces de désordres neuropsychiatriques transcende les autres différences entre les sexes. Par exemple, même les maladies à prévalence largement féminine adulte (*ex* : dépression) sont plus fréquentes chez le jeune garçon (tableau 8-VI). Le cas le plus extrême d'un désordre neuropsychiatrique à prévalence féminine est l'anorexie mentale. À partir de la puberté, le risque est 10 fois plus élevé pour les sujets de sexe féminin. Or, à la petite enfance, le risque est de 30 p.100 pour le garçon (Jimerson et al, 1998). Flor-Henry (1986, 1990), ainsi que d'autres (Frazier et al, 1989), ont proposé que les œstrogènes, antagonistes de la dopamine, sont un facteur de protection contre certaines maladies comportant un excès d'activité dopaminergique ; ceci expliquerait pourquoi la ménopause, qui comporte une chute des œstrogènes, place la femme à risque pour ces mêmes maladies, qui comportent toutes une hyperactivité dopaminergique centrale. Ceci n'explique toutefois pas, la totalité du risque masculin pour les formes précoces de désordres neuropsychiatriques (voir tableau 8-IX).



TABLEAU 8-VI. — EXEMPLES DE MALADIES NEUROPSYCHIATRIQUES DONT LES VARIANTES INFANTILES SONT PLUS LOURDES QUE LES VARIANTES ADULTES.

MALADIE	RÉFÉRENCES
Anorexie mentale	Walford et al, 1991
Trouble panique	Maier et al, 1989
Désordre généralisé d'anxiété	Scheibe et al, 1992
Boulimie	Witcher et al, 1992
Phobie	Holt et al, 1992
<b>Syndromes à prévalence masculine (ou dont la forme précoce est à prévalence masculine)</b>	
Dépression	Golden et al, 1985; Gasquet, 1994*
Maladie Gilles de la Tourette	Hyde et al, 1993*
Schizophrénie	Szymanski et al, 1995* Seeman, 1982*
Syndrome obsessionnel compulsif	Flor-Henry, 1990* Hanna, 1995*
Autisme, trouble désintégratif de l'enfance et syndrome d'Asperger	Garreau et al, 1984* Short et al, 1988* DSM-IV*
Syndrome maniacodépressif	Dwyer et al, 1987; Geller et al, 1997*
Alcoolisme	Lee et al, 1985*
Psychopathie	Offord et al, 1983*

\* Ces auteurs montrent que la forme précoce est plus fréquente chez les garçons.

• Les maladies ou désordres neuropsychiatriques infantiles à prévalence masculine et féminine se répartissent en axes orthogonaux. Les désordres à prévalence masculine se répartissent en deux axes : a) l'axe des désordres d'agitation (hyperactivité, Maladie de Gilles de la Tourette, syndrome oppositionnel, désordre caractériel, psychopathie, schizophrénie); et b) l'axe des désordres de la fonction verbale (aphasie congénitale, retard d'acquisition du langage, bégaiement, dyslexie, hyperlexie). Le premier axe masculin, selon nous, pourrait être en partie dû à la présence chez le garçon d'une plus grande fragilité et activité dopaminergique centrale. Il est à noter que le plus grand risque masculin pour l'abus d'alcool est détectable dès la huitième année et atteint son apogée à l'adolescence (Costello et Angold, 1995). Les jeunes garçons sont aussi légèrement plus à risque pour le développement du syndrome obsessionnel compulsif (Lensi et al, 1996) et de la schizophrénie (Salem, 1998). Tous les syndromes situés dans cet axe ont été associés à des anomalies des systèmes dopaminergiques du cerveau (Gabel, Stadler, Bjorn et Shindle-decker, 1993). Le deuxième axe masculin pourrait être le résultat, nous semble-t-il, d'un effet de la testostérone sur la vitesse de développement des hémisphères, faisant en sorte que les dysplasies et ectopies migratoires sont plus fréquentes chez les garçons, et

TABLEAU 8-VII. — DÉSORDRES EXTERNALISANTS.

DÉSORDRE	RAPPORT DE PRÉVALENCE MASCULINE À FÉMININE	RÉFÉRENCES
Alcoolisme	(14,1 : 1)	Yamamoto et al, 1993
Personnalité antisociale	(3,4 : 1)	Barry et al, 1997
Hyperactivité	(6,7 : 1)	O'Leary et al, 1985
Syndrome de Gilles de la Tourette	(9,3 : 1)	Burd et al, 1986
Compulsion du jeu de hasard	(1,4 : 1)	Buchta, 1995
Paraphilie	(50 : 1)	Zaviacic, 1993
Toxicomanie	(2,2 : 1)	Brown, 1998
Trouble explosif intermittant	(>1 : 1)	DSM-IV
Pyromanie	(>1 : 1)	DSM-IV

Note : le seul trouble externalisant prévalent pour le sexe féminin, à notre connaissance, est la kleptomanie (voir DSM-IV).

sont davantage localisées à l'hémisphère gauche. Les maladies ou désordres neuropsychiatriques infantiles à prévalence féminine se caractérisent par de hauts niveaux d'anxiété et sont souvent accompagnés de dysphorie (dépression, phobie, trouble panique, anorexie mentale, trichotillomanie). Il est à noter du côté féminin que le risque le plus grand de dépression est détectable dès la dixième année et atteint son apogée à l'adolescence, tandis que pour la phobie il est détectable dès la huitième année et atteint son apogée à la puberté (Costello et Angold, 1995). Nous estimons que cet axe pourrait être dû à la présence chez la fillette d'une plus grande activité sérotoninergique centrale. Le premier axe masculin est considéré par de nombreux commentateurs comme correspondant à la classe des troubles dits « externalisants » (tableau 8-VII), tandis que l'axe féminin, à l'opposé, correspond aux désordres dits « internalisants » (tableau 8-VIII). Par ailleurs, nous rappelons au lecteur qu'indépendamment des axes internalisant et externalisant, l'enfant masculin est plus à risque pour la majorité des désordres neuropsychiatriques (tableau 8-IX).

• Bien que plusieurs des syndromes d'agitation masculine comportent de hauts niveaux d'agressivité, la revue des principaux syndromes comportant des niveaux d'agressivité extrêmes dégage également une plus ou moins grande prévalence masculine (tableau 8-X).

• Certaines maladies neuropsychiatriques à prédominance féminine suggèrent une fragilité plus marquée et une suractivité de divers réseaux neuronaux sérotoninergiques (hyperalgie, dépression, troubles alimentaires, migraine, troubles névrotiques, etc.) tandis

TABLEAU 8-VIII. — DÉSORDRES INTERNALISANTS.

DÉSORDRE	RAPPORT DE PRÉVALENCE FÉMININE À MASCULINE	RÉFÉRENCES
Anorexie mentale	(10 : 1)	Rastam et al, 1989
Dépression*	(1,9 : 1)	Kivela et al, 1988
Phobie*	(1,9 : 1)	Dick et al, 1994
Troubles d'anxiété incluant trouble panique*	(2,3 : 1)	Angelopoulos et al, 1994
Névroses (conversion, hystérie, dissociation, etc.)*	(5,4 : 1)	Peiro et al, 1996
Mutisme électif	(1,5 : 1)	Domènech, 1996
Syndrome de stress post-traumatique*	(1,5 : 1)	Garrison et al, 1995
Trichotillomanie	(>1 : 1)	DSM-IV

\* Ces prévalences plus grandes du sexe féminin ne débutent qu'à partir de l'adolescence et ne s'appliquent pas à l'enfance. En effet, à la petite enfance, on note une prévalence plus grande de ces mêmes troubles pour le sexe masculin (voir DSM-IV).

TABLEAU 8-IX. — AUTRES TROUBLES AVEC PRÉVALENCE DIFFÉRENCIELLE EN FONCTION DES SEXES.

DÉSORDRE	RAPPORT DE PRÉVALENCE MASCULINE À FÉMININE	RÉFÉRENCES
Bégaïement	(3 : 1)	DSM-IV
Énurésie (à l'âge de 5 ans)	(2,1 : 1)	DSM-IV
Énurésie à l'âge de 10 ans	(1,5 : 1)	DSM-IV
Retard mental	(1,5 : 1)	DSM-IV
Trouble du langage	(>1 : 1)	DSM-IV
Mérycisme	(>1 : 1)	DSM-IV
Trouble de l'alimentation de l'enfance	(>1 : 1)	DSM-IV
Encoprésie	(>1 : 1)	DSM-IV

que certaines maladies à prédominance masculine suggèrent une fragilité et suractivation plus grande de divers réseaux neuronaux dopaminergique et noradrénergique (désordre caractériel, maladie de Gilles de la Tourette, hyperactivité, dépendances telles toxicomanie, jeux de hasard, sexuelles, schizophrénie infantile, etc.) (Flor-Henry, 1986; Braun et Cohen, 1994, et Giros, 1996, pour des réflexions sur ce thème).

### Un désordre comportemental à surdétermination masculine : le syndrome oppositionnel et son évolution

Les désordres dits de « conduite » affectent les garçons ou les hommes dix fois plus souvent que les

TABLEAU 8-X. — SYNDROMES D'AGRESSIVITÉ NEUROGÈNE, À PRÉDOMINANCE MASCULINE, CHEZ L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE.

SYNDROME NEUROGÈNE	RÉFÉRENCES
<b>Crises agressives de type « néophobes »</b>	
Psychose	Lewis et al, 1985
Syndrome de Rett*	Oliver et al, 1993
Autisme	Smith, 1985
<b>Explosions sporadiques qui découlent d'états irritatifs du cerveau</b>	
Hamartome hypothalamique	Berkovic et al, 1988
Dyscontrôle épisodique	Elliott, 1984
Épilepsie	Gillingham, 1988
<b>Agitations comportementales chroniques, à forte prévalence masculine</b>	
Maladie de Gilles de la Tourette	Comings et al, 1985
Désordre caractériel	Miller, 1987
Syndrome d'hyperactivité	Farrington, 1989

\*Le syndrome de Rett, X-lié, est fatal avant la naissance pour le sexe masculin.

filles ou les femmes. Les désordres de conduite observés chez l'adulte (désordre caractériel, personnalité antisociale, trouble de conduite, psychopathie) ont des causes qui s'échelonnent en une diversité de cascades (avec co-morbidité et aggravation, ou pas) à partir de la fécondation, et de tous les facteurs biologiques qui s'en suivent, en passant par les vécus familial, scolaire et social. Le syndrome s'exprime très tôt, chez l'enfant en âge préscolaire, et se dénomme alors syndrome oppositionnel défiant (tableau 8-XI).

Les facteurs héréditaires de morbidité, ainsi que les facteurs psychosociaux négatifs, sont chacun, sans aucun doute, très importants. Parmi les facteurs de stress congénitaux non héréditaires, on note une prévalence élevée de l'abus d'alcool chez les parents, et on a même remarqué que ce serait davantage l'exposition fœtale à l'alcool qui serait critique. L'incidence de traumatisme crânien précoce est aussi très élevée parmi cette population. On a aussi noté une haute incidence du rejet maternel dans ce désordre (Kruesi et al, 1998).

Les aspects normaux du développement modifient aussi, à travers le développement, le tableau psychiatrique du désordre. Un enfant ne peut pas manifester directement des comportements tels que la promiscuité sexuelle, l'abus de psychotropes, etc. Mais il peut manifester ces types de dispositions comportementales à l'intérieur du répertoire comportemental de son groupe d'âge (manipulation des petits camarades, jeux dangereux, etc.). Inversement, l'agressivité débridée, non discriminée de l'enfant oppositionnel, qui nuisent à ses aspirations filiales et pulsionnelles, vont se canaliser à l'âge adulte, et connaître l'effet tamisant de la maturation, comme le feront toutes les

TABLEAU 8-XI. — CRITÈRES DSM-IV POUR LE TROUBLE OPPOSITIONNEL AVEC PROVOCATION. SOURCE : AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION (1994), TRAD. FRANÇAISE DSM-IV-MANUEL DIAGNOSTIQUE ET STATISTIQUE DES TROUBLES MENTAUX, PARIS, MASSON, 1996. (PAGE 147).

- A.** Ensemble de comportements négativistes, hostiles ou provocateurs, persistant pendant au moins 6 mois durant lesquels sont présentes quatre des manifestations suivantes (ou plus) :
- 1) se met souvent en colère ;
  - 2) conteste souvent ce que disent les adultes ;
  - 3) s'oppose souvent activement ou refuse de se plier aux demandes ou aux règles des adultes ;
  - 4) embête souvent les autres délibérément ;
  - 5) fait souvent porter à autrui la responsabilité de ses erreurs ou de sa mauvaise conduite ;
  - 6) est souvent susceptible ou facilement agacé par les autres ;
  - 7) est souvent fâché et plein de ressentiment ;
  - 8) se montre souvent méchant ou vindicatif.
- NB** On ne considère qu'un critère est rempli que si le comportement survient plus fréquemment qu'on ne l'observe habituellement chez les sujets d'âge et de niveau de développement comparables.
- B.** La perturbation des conduites entraîne une altération cliniquement significative du fonctionnement social, scolaire ou professionnel.
- C.** Les comportements décrits en A ne surviennent pas exclusivement au cours d'un trouble psychotique ou d'un trouble de l'humeur.
- D.** Le trouble ne répond pas aux critères du trouble des conduites ni, si le sujet est âgé de 18 ans ou plus, à ceux de la personnalité antisociale.

Note : on présente ici exceptionnellement la séméiologie DSM-IV de préférence à celle de CIM-10 parce que cette dernière nous paraît obscure.

dimensions de son affectivité, selon les lois du développement normal. Il y a une grande persistance des troubles de conduite tout au long de la vie. On sait que le tempérament (difficile) de l'enfant en âge préscolaire est déjà significatif (quoique faiblement) pour prédire de futurs troubles du comportement (Coon et al, 1992). Keller et al, 1992, estiment, à partir d'une cohorte d'enfants avec désordre caractériel, que le risque de continuité à vie est de l'ordre de 14 p.100. Barkley et al (1992) ont trouvé, à partir d'une cohorte d'enfants avec déficit attentionnel et hyperactivité, que 60 p.100 d'entre eux, 8 ans plus tard, présentaient un désordre oppositionnel ou de conduite (caractériel). La séméiologie CIM-10 du trouble de conduite est décrite au tableau 8-XII.

Les études épidémiologiques du trouble de conduite en situent la prévalence entre 4,2 et 5,5 p.100 de la population (Kruesi et Stoewe, 1998). Manuzza et al (1989) ont trouvé que 39 p.100 d'une cohorte d'enfants avec déficit attentionnel et hyperactivité, une fois devenus adultes, avaient un dossier criminel. Manuzza et al (1993) ont trouvé, en suivant prospectivement une cohorte d'enfants hyperactifs, que 18 p.100 d'entre eux présentaient un désordre

caractériel à 26 ans, alors que la fréquence n'était que de 2 p.100 pour le groupe normal de comparaison. Moffitt (1990) a obtenu des résultats similaires. Dans ces trois investigations toutefois, les cas délictueux avaient presque toujours manifesté un désordre caractériel à l'enfance. Soussignan et al (1993), ont trouvé que le désordre caractériel avait tendance à s'aggraver de l'école maternelle à la fin de l'école primaire. Plusieurs investigateurs ont démontré, dans le cadre d'investigations prospectives, que le désordre caractériel du jeune enfant le place fortement, mais pas nécessairement, dans la catégorie à risque pour la personnalité antisociale en tant qu'adulte (Bellak et al, 1992 ; Farrington, 1989, 1993 ; Fischer et al, 1993 ; Keenan et al, 1994 ; Moffitt, 1990 ; Satterfield et al, 1994). Ces investigations prospectives ne signifient pas que ceux qui sont antisociaux comme adultes n'étaient pas à peu près tous des enfants caractériels. C'est à ce niveau que la pauvreté des investigations rétrospectives se fait sentir. Sullivan et al, 1990, présentent une tentative préliminaire. Ils ont demandé aux mères d'enfants caractériels de se souvenir (librement) de l'apparition des premières anomalies. Plus il y avait de co-morbidité, plus les anomalies étaient précoces (3 ans). Les caractériels purs n'évoquaient chez leur mère de souvenirs d'anomalie, qu'à partir de 6 ans. Mais il y a certainement une sous-estimation de la précocité des signes. Il est évident que sans l'encadrement de la remémoration, les mères ne sont pas compétentes pour ce genre d'exercice. D'après nous la plupart des enfants oppositionnels ne deviendront pas des cas de désordre caractériel, mais presque tous les cas de désordre caractériel auront été des oppositionnels. La plupart des jeunes avec désordre caractériel ne deviendront pas des personnalités antisociales, mais une proportion importante de cas de personnalité antisociale auront été préalablement des cas de désordre caractériel. Tous les cas de personnalité antisociale ne deviendront pas des psychopathes, mais presque tous les psychopathes auront été préalablement des cas de personnalité antisociale. En d'autres termes, à mesure que l'on a affaire à des désordres de conduite à des âges de plus en plus avancés (tempérament difficile, syndrome oppositionnel, désordre caractériel, personnalité antisociale, psychopathie), les cas restants (moins nombreux) suggèrent que la pression des facteurs étiologiques biologiques est plus grande, ou est plus spécifique, en partie parce que la société arrive à récupérer certains des cas moins « biologiques » ou moins « spécifiques » (par exemple, une proportion importante des cas « impurs », à savoir avec syndrome de déficit attentionnel et hyperactivité, auront été gérés avec une certaine efficacité grâce au méthylphénidate), et en partie parce que les cas assujettis au plus grand nombre de pressions étiologiques (surtout biologiques, mais aussi sociales) n'arrivent pas, et ne peuvent pas arriver, à s'intégrer socialement.



TABLEAU 8-XII. — TROUBLES DES CONDUITES (CIM-10). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994, (PAGE 144).

**G1.** Ensemble de conduites, répétitives et persistantes, dans lesquelles sont bafoués soit les droits fondamentaux des autres, soit les normes ou les règles sociales correspondant à l'âge de l'enfant. Le trouble persiste au moins 6 mois, durant lesquels au moins certains des symptômes 1-23 sont présents (pour les règles et le nombre de symptômes requis, voir les sous-catégories individuelles).

NB : Pour les symptômes 11, 13, 15, 16, 20, 21, et 23, le critère est rempli dès que le symptôme a été présent au moins une fois. L'enfant :

- 1) a des accès de colère anormalement fréquents et violents, compte tenu du niveau de développement;
- 2) discute souvent de ce que lui disent les adultes;
- 3) s'oppose souvent activement aux demandes des adultes ou désobéit;
- 4) fait souvent, apparemment de façon délibérée, des choses qui contrarient les autres;
- 5) accuse souvent autrui d'être responsable de ses fautes ou de sa mauvaise conduite;
- 6) est souvent susceptible ou contrarié par les autres;
- 7) est souvent fâché ou rancunier;
- 8) est souvent méchant ou vindicatif;
- 9) ment souvent ou ne tient pas ses promesses, pour obtenir des objets ou des faveurs ou pour éviter des obligations;
- 10) commence souvent les bagarres (ne pas tenir compte des bagarres entre frères et sœurs);
- 11) a utilisé une arme qui peut sérieusement blesser autrui (par exemple, un bâton, une brique, une bouteille cassée, un couteau, une arme à feu);
- 12) reste souvent dehors après la tombée du jour, malgré l'interdiction de ses parents (dès l'âge de 13 ans ou avant);
- 13) a été physiquement cruel envers des personnes (par exemple ligote, coupe ou brûle sa victime);
- 14) a été physiquement cruel envers les animaux;
- 15) a délibérément détruit les biens d'autrui (autrement qu'en y mettant le feu);
- 16) a délibérément mis le feu pouvant provoquer, ou pour provoquer, des dégâts importants;
- 17) vole des objets d'une certaine valeur, sans affronter la victime, à la maison ou ailleurs qu'à la maison (par exemple vol à l'étalage, cambriolage, contrefaçon de documents);
- 18) fait souvent l'école buissonnière, dès l'âge de 13 ans ou avant;
- 19) a fugué au moins à deux reprises ou au moins une fois sans retour le lendemain, alors qu'il vivait avec ses parents ou dans un placement familial (ne pas tenir compte des fugues ayant pour but d'éviter des sévices physiques ou sexuels);
- 20) a commis un délit en affrontant la victime (par exemple vol de porte-monnaie, extorsion d'argent, vol à main armée);
- 21) a contraint quelqu'un à avoir une activité sexuelle;
- 22) malmène souvent d'autres personnes (c'est-à-dire les blesse ou les fait souffrir, par exemple en les intimidant, en les tourmentant ou en les molestant);
- 23) est entré par effraction dans la maison, l'immeuble, ou la voiture d'autrui.

**G2.** Ne répond pas aux critères d'une personnalité dyssociale, d'une schizophrénie, d'un épisode maniaque, d'un épisode dépressif, d'un trouble envahissant du développement ou d'un trouble hyperkinétique. (Si le sujet répond par ailleurs aux critères d'un trouble émotionnel, on doit faire un diagnostic de trouble mixte des conduites et des émotions)

#### Il est recommandé de spécifier l'âge de survenue du trouble :

- Survenue pendant l'enfance : survenue d'au moins un problème de conduite avant l'âge de 10 ans.
- Survenue pendant l'adolescence : absence de problèmes de conduite avant l'âge de 10 ans.

*Spécification de certains sous-types possibles :* Il n'existe pas, pour l'instant, de consensus concernant la subdivision des troubles des conduites, mais la plupart des auteurs reconnaissent qu'il s'agit d'un groupe hétérogène. Le pronostic dépend plus de la sévérité des troubles (évaluée d'après le nombre de symptômes présents) que de leur type précis. La distinction en un « type socialisé » et un « type mal socialisé », définie par la présence ou l'absence de relations amicales durables dans le groupe d'âge, semble la plus valide. Il semble également utile d'isoler les troubles qui ne s'expriment qu'à la maison et de les regrouper dans une catégorie à part. Les subdivisions proposées ici du trouble des conduites devront bien sûr faire l'objet d'études supplémentaires pour tester leur validité.

**En plus de la subdivision précédente, il est recommandé d'évaluer chaque cas en termes dimensionnels, à partir des notes obtenues sur les trois dimensions suivantes :**

- 1) hyperactivité (inattention, agitation motrice);
- 2) perturbation émotionnelle (anxiété, dépression, tendances obsessionnelles, hypochondrie);
- 3) sévérité du trouble des conduites :

*léger :* peu ou pas de perturbations des conduites autres que celles nécessaires au diagnostic, de plus, les perturbations des conduites ne causent que peu de mal à autrui;

*moyen :* le nombre de problèmes de conduites, ainsi que leur effet sur les autres est intermédiaire entre léger et grave;

*sévère :* il existe de nombreuses perturbations des conduites en plus de celles requises pour le diagnostic, ou bien les perturbations des conduites causent un dommage considérable à autrui, par exemple blesse sérieusement les victimes, vandalisme ou vols importants.



Il faut signaler une exception importante, toutefois, à la conception formulée plus haut. En effet, il y a une recrudescence importante de comportement antisocial à l'adolescence. Un grand nombre de comportements antisociaux, à cet âge, doivent être compris comme étant essentiellement de nature psychosociale (désir d'argent et impossibilité d'en obtenir légitimement, rituels de groupe, identification à sa cohorte d'âge passant par le rejet des générations précédentes d'où le vandalisme, liberté fraîchement acquise et non encore pondérée par ses conséquences aversives d'où l'abus de psychotropes et excès sexuels, besoin de stimulation et d'exploration, tentatives désespérées d'affiliation, etc.), bien que l'on reconnaisse aussi, à cet âge, les poussées de certaines fonctions biologiques (testostérone circulante).

Les meilleures méthodes de génétique du comportement ont maintenant été assez correctement exploitées pour que le plus méfiant des analystes admette une composante importante d'étiologie héréditaire dans le désordre caractériel ou la personnalité antisociale (Brennan et Mednick, 1993; Cadoret et al, 1990, 1991; Centerwall et al, 1989; Grove et al, 1990; Willerman et al, 1992). Toutefois, le facteur héréditaire ne doit pas, et ne peut pas, être conçu comme un mécanisme unique ou simple, ni même uniforme, ou suffisant. L'hérédité peut favoriser l'émergence de la gamme de ces désordres par son impact sur un grand nombre de systèmes physiologiques. C'est le cas de l'insuffisance d'activité sérotoninergique centrale, déficit très largement documenté, et de façon convaincante, dans les désordres de conduite. En effet, c'est le cas pour l'excès d'enzyme monoamine oxydase, et dans l'insuffisance de 5-HIAA, en urine et en plasma, dans la subréactivité hormonale aux agents sérotoninergiques, ainsi que dans l'insuffisance de 5-HIAA dans le liquide céphalo-rachidien (Ellis, 1991; Markus et al, 1992; Moss et al, 1990; O'Keane et al, 1992; Sullivan et al, 1990; Virkkunen et al, 1994 a, 1994 b). Il serait donc opportun d'étudier maintenant les marqueurs moléculaires d'une telle transmission. L'exemple de l'allèle monoamine oxydase B (Kurth et al, 1993, *pour une description*) dans les troubles de conduite et dans la psychopathie est particulièrement significatif. Un excès d'activité dopaminergique centrale a aussi été évoqué pour les désordres de conduite, mais cet aspect a été documenté de façon moins exhaustive (Daugherty et al, 1993; Galvin et al, 1991; Rogeness et al, 1989 a et b, 1992). On a cru quelque temps avoir identifié un marqueur moléculaire de la transmission génétique de l'excès dopaminergique dans le désordre caractériel, au niveau du récepteur D2 (Blum et al, 1993; Noble et al, 1993; *résultats confirmés par* Arinami, 1993). Toutefois, Bolos et al, 1990, Cook et al, 1992, Gejman et al, 1994, Smith et al, 1993, et Turner et al, 1992, ont réfuté la présence fréquente des allèles de gènes de récepteurs dopaminergiques D2 TaqI A et B dans la

psychopathie ou la personnalité antisociale, ce qui ne signifie nullement, par contre, l'absence d'un autre mécanisme d'excès d'activité dopaminergique dans les troubles de conduite et « syndromes » analogues. Par ailleurs une mutation de gènes impliqués dans le contrôle des récepteurs D3 et D4 a récemment été mise en cause et attend la confirmation (George et al, 1993). La démonstration d'un excès d'activité noradrénergique centrale est aussi préliminaire et controversée (Gabel et al, 1993; Rogeness et al, 1989b; Roy et al, 1989). On convient que les inférences sur des dynamiques cérébrales sont appuyées en ordre décroissant de validité lorsque les analyses s'appuient sur le LCR, le plasma, et les urines. On n'utilise d'ailleurs les urines que lorsque qu'il n'y a pas de justification clinique pour des prélèvements invasifs, douloureux, ou dangereux. Néanmoins, les trois indicateurs sont assez cohérents dans plusieurs maladies neuropsychiatriques : anorexie, autisme, dépression, schizophrénie, stress, anxiété, désordre caractériel (Amin et al, 92, Gibbons et al, 1986, Kopin, 1992, Ziegler, 1989, *pour des analyses et discussions méthodologiques*).

L'excès de testostérone circulante dans le désordre caractériel adulte ne fait aucun doute (Christiansen et al, 1987; Dabbs et al, 1990; Ehrenkranz et al, 1974). Et cela, particulièrement dans la psychopathie, toutefois, l'anomalie neurovégétative limbique (Hare, 1978 a, b), et l'anomalie orbitofrontale (impulsivité extrême et dysosmie : Gorenstein, 1982; Howland et al, 1993; Lapiere, Braun et Hodgins, 1995) relevées dans la psychopathie sont maintenant assez bien reconnues également.

La recherche des facteurs bioétiologiques, pas plus que celle des facteurs psychosociaux, n'échappe à l'hétérogénéité des cas. Ceci est particulièrement vrai en tout ce qui touche les co-morbidités. Par exemple, Rogeness et al (1989) ont trouvé que le marqueur sanguin d'activité dopaminergique centrale dopamine-bêta-hydroxylase indiquait une activité insuffisante chez un groupe d'enfants avec désordre caractériel et déficit attentionnel/hyperactivité, tandis qu'un autre groupe d'enfants caractériels plutôt victimes d'abus et de négligence était caractérisé par un excès d'activité dopaminergique. Cela suggère qu'un facteur héréditaire commun et simple de désordre de conduite et de déficit d'attention/hyperactivité n'existe pas. Par contre, l'influence de la forte pression morbide héréditaire dans le déficit attentionnel avec hyperactivité et désordre caractériel provient de Manuzza et al (1991). Ces chercheurs ont comparé des cas sélectionnés seulement pour l'hyperactivité avec leurs frères non hyperactifs. Les hyperactifs étaient nettement plus à risque pour diverses co-morbidités, incluant le désordre caractériel, une idée qui s'explique mal par un environnement psychosocial particulier. Les différents systèmes physiologiques impliqués dans les désordres de conduite et dans la

psychopathie peuvent aussi être indépendants, en tant que tels, et le sont, généralement chez le sujet normal. Par exemple, chez le sujet normal, la concentration de testostérone relevée dans le liquide céphalo-rachidien n'est aucunement corrélée à la concentration de 5-HIAA obtenue du même échantillon. Pourtant, les deux (particulièrement le deuxième) sont significativement liés à différents types d'agressivité pathologique (Virkkunen et al, 1993). De plus, ces différents systèmes biologiques deviennent pathologiques à des âges divers. Par exemple, dans le désordre de conduite, Gabel et al (1993) ont trouvé que le marqueur MHPG (noradrénaline) est présent en excès dans les urines *avant* la puberté, mais pas après, tandis que le marqueur HVA (dopamine) est bas avant la puberté et est en excès *après* la puberté (ce dernier point a été confirmé par Daugherty et al (1993) et avait déjà été rapporté par Galvin et al (1991). Constantino et al (1993) ont trouvé que des garçons extrêmement agressifs avaient des concentrations normales de testostérone circulante *avant* la puberté, ce qui n'est certainement pas le cas après la puberté. Zahn et al (1993) n'ont trouvé des anomalies cardiaques et électrodermales que mitigées chez des garçons caractériels, alors que les psychopathes montrent des résultats francs sur ces paramètres. Les différents axes bioétiologiques peuvent certainement contribuer à éclairer les diverses combinaisons, la multiplicité des dimensions comportementales de la psychopathie : impulsivité, agressivité, absence de remords ou de dysthymie, passion morbide pour les jeux de hasard, recherche de sensations fortes, sexualité débridée, etc.

Les désordres caractériels, troubles antisociaux et troubles de conduite comportent définitivement une grande fréquence et une grande diversité de co-morbidités neuropsychiatriques. Daugherty et al (1993), Farrington (1989, 1993) et Szatmari et al (1989) ont trouvé, en partant de grandes cohortes non sélectionnées d'écoliers, que le désordre caractériel est plus fréquemment associé à l'hyperactivité que l'inverse. Cette association est aussi très élevée, et même majoritaire dans certaines des études émanant de cohortes en provenance de cliniques psychiatriques (Barkley et al, 1992; Biederman et al, 1991; Hamdan-Allen et al, 1989; Soltys et al, 1992; Soussignan et al, 1993). Forehand et al (1991) ont recruté 42 garçons dans un centre de détention, et ont trouvé que 30 d'entre eux étaient caractériels, tandis que 12 avaient un déficit attentionnel avec hyperactivité en plus d'un désordre caractériel. On sait aussi que le syndrome de déficit attentionnel avec hyperactivité, comme le trouble de conduite, peuvent chez le jeune enfant, comporter une forte dimension d'anxiété (Pliszka, 1992). Biederman et al (1991) ont trouvé qu'une proportion importante d'enfants ayant la maladie de Gilles de la Tourette ont aussi un désordre caractériel. Kutcher et al (1989), partant d'une cohorte mixte d'enfants psychiatriques, a

trouvé la présence d'un désordre caractériel chez 21 p.100 des dépressifs, 25 p.100 des psychotiques, et 42 p.100 des bipolaires. Au-delà des co-morbidités reconnues du désordre caractériel (*ex* : syndrome d'hyperactivité avec troubles de l'attention) avant sa pleine émergence, les nombreuses dimensions internes du « syndrome » pourraient, ou pas, être aussi conçues comme des co-morbidités. Ces co-morbidités pourraient selon les cas être congénitales, ou héréditaires : impulsivité (Moss et al, 1990; Virkkunen et al, 1994b), toxicomanie (Devor et al, 1993; Grove et al, 1990; Roy et al, 1989), agressivité (Constantino et al, 1993; Virkkunen et al, 1994b), passion morbide pour les jeux de hasard (Roy et al, 1989), recherche de sensations fortes (Roy et al, 1989), pour lesquelles les auteurs cités prétendent avoir démontré des bases bioétiologiques.

On n'échappera jamais aux considérations psychologiques, économiques, politiques, culturelles en ce domaine de recherche. Un maximum de facteurs biologiques prédisposants ne peut suffire à actualiser la pleine manifestation du syndrome : ainsi dans une société répressive où un simple méfait peut donner lieu à la peine capitale ou à la mutilation, où l'opprobre atteint des niveaux spectaculaires, où il n'est pas possible de manipuler les systèmes scolaire, de sécurité sociale, judiciaire, où aucun psychotrope n'est légal ni disponible, pas plus que les jeux de hasard, ne verra-t-on que très peu de cas correspondant aux éléments descriptifs de l'échelle de Hare. Dans de telles sociétés, toutefois, nous croyons que les personnes porteuses de facteurs biologiques prédisposants se signaleront autrement (barbarisme cruel à la solde du régime répressif, dictature parentale, sexisme exacerbé, etc.). Des facteurs potentiellement psychosociaux incluent l'échec scolaire, les conflits familiaux, les comportements disciplinaires abusifs des parents, le déséquilibre psychique de la mère, la mauvaise qualité de la relation affective avec les parents, la négligence, la carence d'amour, le comportement antisocial des parents dont la criminalité non cachée en particulier, les toxicomanies parentales (des deux parents), la pauvreté, et la rupture maritale. Barkley et al (1992), Szatmari et al (1989) et Walsh et al (1987) ont montré que presque tous ces traits caractérisent davantage les familles d'adolescents avec désordre de conduite, que les familles d'adolescents avec déficit attentionnel et hyperactivité. L'ensemble des facteurs de risque masculin dans le spectre des troubles de conduite (trouble oppositionnel, trouble de conduite, personnalité antisociale, psychopathie) est résumé au tableau 8-XIII.

### Un désordre comportemental typiquement féminin : l'anorexie mentale

À l'inverse des troubles de conduite, voici une maladie à forte prédominance féminine. Le sujet de

TABLEAU 8-XIII. — LA PSYCHOPATHIE EST UN EXEMPLE SURDÉTERMINÉ DE LA PSYCHOPATHOLOGIE MASCULINE.

- 1) C'est un désordre externalisant
- 2) Elle n'est pas liée au stress
- 3) Sa principale co-morbidité (hyperactivité) est à prévalence masculine
- 4) La morbidité est centrée sur des préoccupations typiquement masculines (sensations fortes, argent, sexe, jeux de hasard, violence)
- 5) La testostérone circulante est anormalement élevée
- 6) La libido est excessive
- 7) Le métabolisme cérébral de la dopamine semble être particulièrement touché
- 8) L'aire cérébrale la plus touchée semble être la région orbitofrontale

Note : la psychopathie, une entité non reconnue par les nosologies CIM-10 et DSM-IV, est une forme particulièrement sévère de trouble de personnalité antisociale.

sexe féminin est environ dix fois plus à risque. C'est, le plus souvent, une maladie qui se manifeste à la puberté ou à l'adolescence. Les principaux symptômes sont la cachexie, les comportements obsessionnels compulsifs et inadaptés face à la nourriture, la phobie de l'embonpoint. Les premiers comptes rendus sur l'anorexie prenaient pour acquise l'étiologie neurogène de la maladie, d'où l'appellation « anorexie mentale » de Gull (1873). Aujourd'hui, la balance penche du côté des interprétations socio-affectives. On distingue un ensemble de facteurs prédisposants (hérédité, sexe féminin) et précipitants (tous liés au stress), plusieurs formes de co-morbidité psychiatrique ainsi que plusieurs sous-types.

Les deux formes bien reconnues de l'anorexie mentale sont la forme restrictive (sans crises boulimiques) (environ 60 p.100 des cas), et la forme boulimique (environ 40 p.100 des cas) dans laquelle l'abus de laxatifs et les vomissements sont fréquents. Les « restrictrices » sont moins portées au vol, à l'automutilation, à l'abus d'alcool, à l'activité sexuelle, à la labilité émotionnelle que les boulimiques. Les « restrictrices » rapportent une perte de l'appétit dans environ 50 p.100 des cas (Halmi, Goldberg et Ekbert, 1977) quoique l'on puisse faire avouer un appétit lorsqu'on questionne avec persistance (Garfinkel, 1974). Les boulimiques vivent des moments d'immense appétit.

Il apparaît plausible que les facteurs neurogènes de la maladie puissent différer selon ces sous-types. Par exemple, on évoque un facteur de type épileptique dans la boulimie, mais pas dans la forme restrictive (Green et Rau, 1974). Un hypofonctionnement amygdalien a aussi été imaginé pour la forme boulimique uniquement (Ploog et Pirke, 1987, Gardner, 1983). Les tableaux 8-XIV et 8-XV décrivent la séméiologie CIM-10 de l'anorexie restrictive et boulimique.

Deux études de densitométrie transaxiale ont comparé les types restricteur et boulimique et ont trouvé que c'est le premier type qui manifeste le plus d'atrophie cérébrale (Lankenau, Swigar, Bhimani, Luchins et Quinlan, 1985 ; Krieg, Lauer et Pirke, 1987). Tout ce qui précède évoque la distinction de Jackson entre troubles positifs et négatifs en neurologie, les restrictrices présentant un profil de symptômes à prédominance négative et les boulimiques présentant des symptômes à prédominance positive.

La co-morbidité est surtout de type dépressif (Cantwell, Sturzenberger, Burroughs, Salkin et Green, 1977 ; Bambilla, 1986), mais est aussi de nature obsessionnelle compulsive (Solyom, Freeman et Miles, 1982 ;

TABLEAU 8-XIV. — CRITÈRES CIM-10 DE L'ANOREXIE MENTALE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994, (PAGE 104).

- A. Perte de poids, ou, chez les enfants, incapacité à prendre du poids, conduisant à un poids inférieur à au moins 15 p.100 du poids normal ou escompté, compte tenu de l'âge et de la taille.
- B. La perte de poids est provoquée par le sujet, qui évite les « aliments qui font grossir ».
- C. Perception de soi comme étant trop gros (se), avec peur intense de grossir, amenant le sujet à s'imposer un poids limite faible à ne pas dépasser.
- D. Présence d'un trouble endocrinien diffus de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique avec aménorrhée chez la femme et perte d'intérêt sexuel et de puissance érectile chez l'homme (des saignements vaginaux peuvent toutefois persister chez les femmes anorexiques sous thérapie hormonale de substitution, le plus souvent prise dans un but contraceptif).
- E. Ne répond pas aux critères A ou B de la boulimie.

#### Commentaires

Les caractéristiques suivantes renforcent le diagnostic, mais leur présence n'est pas obligatoire : vomissements provoqués ; utilisation de laxatifs ; pratique excessive d'exercices physiques ; utilisation de « coupe-faim » ou de diurétiques.

Quand le trouble apparaît avant la puberté, les manifestations accompagnant celle-ci sont retardées ou interrompues (arrêt de la croissance ; chez les filles, absence de développement des seins et aménorrhée primaire ; chez les garçons, absence de développement des organes génitaux). Après guérison, la puberté se réalise souvent de façon normale ; les règles n'apparaissent toutefois que tardivement.



TABEAU 8-XV. – CRITÈRES CIM-10 DE LA BOULIMIE (BULIMIA NERVOSA). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994 (PAGE 105).

- A. Épisodes répétés d'hyperphagie (au moins deux fois par semaine pendant une période d'au moins trois mois) avec consommation rapide de quantités importantes de nourriture en temps limité.
- B. Préoccupation persistante par le fait de manger, associé à un désir intense ou un besoin irrésistible de nourriture (« *craving* »).
- C. Le sujet essaie de neutraliser la prise de poids liée à la nourriture, comme en témoigne la présence d'au moins l'une des manifestations suivantes :
  - 1) vomissements provoqués ;
  - 2) utilisation de laxatifs ;
  - 3) alternance avec des périodes de jeûne ;
  - 4) utilisation de « coupe-faim », de préparations thyroïdiennes, ou de diurétiques ; quand la boulimie survient chez des patients diabétiques, ceux-ci peuvent sciemment négliger leur traitement à l'insuline.
- D. Perception de soi comme étant trop gros (se), avec peur intense de grossir (entraînant habituellement un poids inférieur à la normal).

Rothenberg, 1986). La dépression n'est pas nécessairement une conséquence de la cachexie, car elle est antérieure à celle-ci dans environ 44 p.100 des cas (Hudson, Pope, Jonas et Yurgelun-Todd, 1983 ; Piran, Kennedy, Garfinkel et Owens, 1985 ; Lee, Rush et Mitchel, 1985 ; Walsh, Roose, Glassman, Glades et Sadik, 1985). De plus, il y a de nombreuses dépressions dans la lignée familiale, sans que l'anorexie y soit nécessairement associée (Cantwell, Sturzenberger, Burroughs, Salkin et Green, 1977 ; Winokur, March et Mendels, 1980).

Il mérite d'être noté que la dépression comporte des caractéristiques électroencéphalographiques laissant croire à un hypofonctionnement prédominant de l'hémisphère droit (Myslobodsky et Horesch, 1978 ; Roemer, Shagass, Straumanis et Amadeo, 1978 ; Flor-Henry, 1979) tandis que le syndrome obsessionnel compulsif a été associé à une hyperactivation dysfonctionnelle frontale bilatérale (Flor-Henry, 1979 ; Ciesielski, Beech et Gordon, 1981 ; Malloy, 1987). On arrive aux mêmes conclusions par l'analyse des profils neuropsychologiques (Goldstein, Filskov, Weaver et Ives, 1977 ; Kronfol, Hamsher, Digre et Waziri, 1978 ; Flor-Henry, 1979 ; Flor-Henry, Yeudall, Koles et Howarth, 1979 ; Taylor, Greenspan et Abrams, 1979 ; Wood, Ebert et Kinsbourne, 1982).

En 1962, Bruch a postulé que la grande majorité des anorexiques ont un trouble de l'image corporelle, mais ceci a été fortement contesté (Hsu, 1982 ; Whitehouse, Freeman et Annandale, 1988). Il faut retenir que la neurologie des désordres de l'image corporelle rapporte le plus souvent des lésions pariétales, et lorsqu'une latéralité est estimable, c'est le

côté droit qui est le plus souvent atteint (Frederiks, 1969 ; Hecaen, 1972).

Bien entendu, les données les plus importantes en génétique du comportement proviennent des études sur des jumeaux (Holland, Hall, Russell et Crisp, 1984 ; Elbadaway, Cliffe et James, 1985 ; Strober, Monell, Bunoughs, Salkin et Jacobs, 1985). Celles-ci indiquent une concordance homozygote d'environ 66 p.100, et une concordance dizygote d'environ 5 p.100, ce qui laisse croire à une détermination héréditaire très importante. Les investigations des pedigrees familiaux indiquent un facteur de risque environ six fois plus élevé que dans la population générale (Theanders, 1970 ; Morgan et Russell, 1975 ; Cantwell, Sturzenberger, Bunoughs, Solkin et Green, 1977 ; Garfinkel, Moldofsky et Garner, 1980 ; Gershon et al, 1983). Le facteur héréditaire n'empêche pas d'autres pressions neurogènes non héréditaires d'opérer. Comme c'est le cas dans la schizophrénie, l'incidence des complications périnatales est plus élevée (entre 15 et 25 p.100) dans l'anorexie mentale que dans la population générale (Halmi, Goldberg et Eckert, 1977). Artmann et al (1985), avec leur série de 59 cas lourds hospitalisés, ont trouvé que 60 p.100 avaient des anomalies pathogénomiques de type périnatal.

Le neurotransmetteur que l'on soupçonne d'être le plus perturbé dans l'anorexie mentale est la sérotonine. Il n'est donc pas étonnant que le médicament de choix, bien que peu efficace, soit l'antidépresseur tricyclique (Hudson, Pope et Jonas, 1984 ; Herzog, 1984).

L'EEG est anormal dans environ 40 p.100 des cas selon Pope et al (1989). Lorsqu'elle est latéralisée, l'anomalie EEG est presque toujours située à droite (Braun et Chouinard, 1992 *pour une revue*).

Au moins 18 investigations ont inclus des analyses de densitométrie tomographique transaxiale. Toutes ont rapporté des atrophies cérébrales (corticales et parenchymateuses, et parfois de la fosse postérieure) et plusieurs ont laissé entendre que toutes ces atrophies ne pouvaient pas être expliquées par la cachexie puisqu'elles étaient encore présentes quoiqu'atténuées après ré-alimentation de la patiente (Braun et Chouinard, 1992, *pour une revue*).

L'examen neuropsychologique des anorexiques révèle généralement que le domaine cognitif le plus atteint est le domaine visuospatial, tandis que les fonctions surappries et scolaires sont toujours intactes (Fox, 1981 ; Hamsher, Haimi et Benton, 1981 ; Tucker, Stensfie, Roth et Shearer, 1981 ; Maxwell, Tucker et Towes, 1984 ; Witt, Ryan et Hsu, 1985 ; Strupp, Weingartner, Kaye et Gwirstman, 1986 ; Rovet, Bradley, Goldberg et Wachsmuth, 1988 ; Rooney, Leark et Buchsbaum, 1988). On en conclut le plus souvent à un syndrome hémisphérique droit (Fox, 1981 ; Maxwell et al, 1984 ; Rovet et al, 1988). McKay et al (1986) ont aussi trouvé un profil compatible avec un désordre du lobe frontal droit.



TABLEAU 8-XVI. — L'ANOREXIE MENTALE EST UN EXEMPLE SUR-DÉTERMINÉ DE LA PSYCHOPATHOLOGIE FÉMININE.

- 1) Elle est un désordre internalisant
- 2) Elle est liée au stress
- 3) Sa principale co-morbidité (dépression) est elle-même à prévalence féminine
- 4) Elle émerge vers la puberté ou adolescence
- 5) Elle est influencée par les variations hormonales de la puberté
- 6) La morbidité est centrée sur une préoccupation typiquement féminine (l'apparence corporelle)
- 7) La libido est faible
- 8) Les fonctions visuospatiales sont sélectivement atteintes
- 9) Le métabolisme sérotoninergique cérébral est anormal

À la lumière de tout ce qui précède, doit-on s'étonner que Kinsbourne et Bemporad (1984) aient proposé un problème d'hypermétabolisme frontal droit et hypométabolisme postérieur droit dans l'anorexie mentale ? L'ensemble des facteurs de risque féminins pour les troubles alimentaires de l'adolescence (anorexie et boulimie) est résumé au tableau 8-XVI.

## NEUROLOGIE ET IMMUNOLOGIE EN FONCTION DU SEXE

L'enfant masculin est plus à risque que le sexe féminin pour la plupart des anomalies cérébrales congénitales et héréditaires et pour la plupart des types d'infections. Seules les maladies de nature auto-immune affectent davantage le sexe féminin, et ceci généralement à partir de la puberté ou de l'âge adulte, moments où apparaissent les premiers symptômes.

Le taux de morbidité générale et de mortalité avant ou au moment de la naissance est plus élevé chez la descendance masculine que féminine, un effet qui pourrait être dû en partie à l'hétérozygotie (XY) du gonosome masculin (par opposition à l'homozygotie, XX, du gonosome féminin) faisant en sorte qu'une plus grande diversité phénotypique puisse être exprimée — allant de la non-viabilité à la déficience et à la maladie, et même jusqu'au génie (Spreen, Risser et Edgell, 1995, *pour une brève discussion*).

Les facteurs de mortalité recoupent en partie les facteurs responsables de la déficience mentale, c'est pourquoi on retrouve là aussi une prévalence masculine. Cependant, le sexe masculin présente des prévalences supérieures au sexe féminin non seulement des cas de débilité, mais aussi des cas de génie. Les cordons ombilicaux contiennent de moins en moins d'hormones stéroïdes à chaque naissance — ce qui est interprété comme l'effet d'une baisse de production de l'ensemble des hormones stéroïdes par la femme qui prend de l'âge. Le génie est plus fréquent chez les premiers nés que chez les derniers nés. Tout ceci

laisse croire que la testostérone prénatale est un facteur favorisant à la fois le génie et le risque de complications pathologiques du programme neurogénétique (Obler et Fein, 1988). Il faut aussi inclure dans l'analyse de ce phénomène, la prise en compte du fait que le sexe masculin, contrairement au sexe féminin, n'est pas protégé par la lyonisation contre des aberrations génétiques du chromosome X. Le sexe féminin exprime moins les aberrations du chromosome X parce que les gènes aberrants d'un des chromosomes X seraient inhibés par les gènes homologues de l'autre chromosome X provenant de l'autre parent. Au-delà de ce qui précède, et dans un tout autre ordre, le sexe masculin est deux fois plus à risque que le sexe féminin pour les aberrations autosomiques, à l'exception du syndrome d'Edwards. Nous ne trouvons aucune explication à ce phénomène particulier.

On pourra s'étonner du fait que tous les syndromes soupçonnés de porter atteinte au développement du corps calleux affectent davantage le sexe masculin. Y aurait-il une plus grande fragilité des cascades développementales menant à la genèse, et ensuite à l'émondage prénatals de cette structure télencéphalique chez le sexe masculin ? Le tableau 8-XVII fournit la liste de ces syndromes ainsi qu'une référence bibliographique à l'appui de la prévalence masculine supérieure ou de la gravité supérieure de la dysfonction chez le sexe masculin.

Le sexe féminin est moins sujet à l'infection, ainsi qu'aux agents tératogènes (Hynd et Willis, 1988 — p. 193 ; Riese, 1989) en bas âge, mais il est beaucoup

TABLEAU 8-XVII. — SYNDROMES NEUROPSYCHOLOGIQUES DE L'ENFANT DANS LESQUELS ON SOUPÇONNE LA PRÉSENCE D'UNE DYSFONCTION CALLEUSE ET POUR LESQUELS LE SEXE MASculIN EST SOIT PLUS À RISQUE, OU EST PLUS FORTEMENT ATTEINT.

SYNDROME	RÉFÉRENCES
Traumatisme crânien***	Brooks, 1984
Schizophrénie*, **	Szymanski et al, 1995
Dyslexie*, **	Geschwind et al, 1985
Syndrome de Gilles de la Tourette*, **	Hyde et al, 1993
Syndrome d'alcoolisme fœtal**	Zimmerberg et al, 1991
Bégaïement**	Andrews et al, 1964
Hyperactivité avec déficit attentionnel*, **	Szatmari et al, 1989
Alexithymie*, **	Saarijarvi et al, 1993
Malnutrition prénatale**	Galler, 1981

Note : \* troubles neuropsychologiques congénitaux pour lesquels le sexe masculin est plus à risque ;

\*\* désordres ayant des séquelles plus lourdes pour le sexe masculin ;

\*\*\* désordre non congénital pour lequel le sexe masculin est plus à risque.

Voir le Chapitre 10, et en particulier le tableau 10-V pour plus de détails sur la neuropsychologie de ces désordres.

TABLEAU 8-XVIII. – PRÉVALENCE DE MALADIES AUTO-IMMUNES CHEZ LA FEMME ET CHEZ L'HOMME.

MALADIE AUTO-IMMUNE	TISSU AFFECTÉ	PRÉVALENCE FEMME/HOMME
Chorée de Sydenham	Noyaux gris du cerveau	(2 : 1)
Fibromyalgie	Tissus conjonctifs	(5 : 1)
Lupus érythémateux	Vaisseaux sanguins, peau et cerveau	(12 : 1)
Sclérose en plaques	Myéline cérébrale	(3 : 1)
Maladie de Graves	Glande thyroïde	(7 : 1)
Arthrite rhumatoïde	Joints	(4 : 1)
Myasthénie grave	Jonction neuromusculaire	(3 : 1)
Maladie de Sjögren	Œil	(9 : 1)
Cholangite auto-immune	Tractus biliaire	(9 : 1)

plus à risque à l'âge adulte pour les maladies auto-immunes (tableau 8-XVIII).

### NEUROBIOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT DE L'IDENTITÉ ET DE L'ORIENTATION SEXUELLE

Le problème ne peut être réduit à la seule existence de deux corps avec chacun son identité sexuelle. Il y a ici quatre distinctions à faire : (génotype, phénotype corporel, identité sexuelle, et orientation sexuelle). Le génotype et le phénotype peuvent s'opposer complètement ou partiellement. Les caractères sexuels cor-

porels peuvent être mixtes (hermaphrodisme). Et il existe une multitude de déviations des caractères sexuels corporels (hypo- et hyperorchidisme, etc.). Il en va de même pour la question de l'identité sexuelle, ainsi que de l'orientation sexuelle. Le tableau 8-XIX présente une séméiologie des diverses possibilités. Le développement de ces phénomènes découle, entre autres, de facteurs cérébraux, et a aussi des conséquences sur le développement du cerveau.

L'identité sexuelle et l'orientation sexuelle ne connaissent pas exactement la même évolution chez les deux sexes. D'abord, les fillettes prennent conscience de leur identité et orientation sexuelle un peu plus tôt que les garçons. Ensuite, étonnamment, l'androgynie (une identité sexuelle mixte) connaît une légère augmentation pendant la jeunesse (13 à 40 ans) chez le sexe féminin tandis qu'elle connaît une légère baisse chez le sexe masculin ; puis, au cours de la maturité (40 à 60 ans) elle connaît une forte augmentation chez le sexe masculin et une évolution contraire chez le sexe féminin (Hopkins, 1983). Finalement, la libido est plus forte chez le jeune de sexe masculin (12-35 ans) et baisse par la suite, tandis qu'elle est moins forte au départ pour le sexe féminin, mais connaît une décroissance moins marquée pendant la maturité.

Dorner (1978, 1988) a étudié l'homosexualité chez diverses espèces animales ainsi que chez l'humain. Il présente une importante série de données et arguments sur le fait que l'orientation sexuelle masculine serait déterminée, entre autres, par l'environnement

TABLEAU 8-XIX. – DIVERSES PRÉSENTATIONS DE LA SEXUALITÉ HUMAINE. VOIR AUSSI MONEY, 1993.

Génotype, phénotype, identité sexuelle, et orientation sexuelle concordants (homme ou femme « normaux »)
Génotype masculin superfétatoire, phénotype masculin, identité sexuelle masculine, orienté sexuellement vers les hommes ( <i>ex</i> : proportion importante des XYY)
Génotype féminin incomplet, phénotype féminin légèrement masculinisé sans ovaires, identité sexuelle féminine, orientée sexuellement vers les hommes ( <i>ex</i> : grande majorité des XO-Turner)
Génotype, phénotype et identité sexuelle concordants, mais orientation sexuelle discordante (homosexualité)
NB. Presque tous les cas d'identité homosexuelle précoce deviennent homosexuels adultes
Génotype et phénotype concordants, mais identité sexuelle et orientation sexuelle discordants (transsexualisme, ou gynémimésis/andromimésis)
Génotype et phénotype discordants (syndrome d'insensibilité aux androgènes chez un XY : la grande majorité a une identité sexuelle féminine et une orientation sexuelle vers les hommes ; hyperplasie surrénalienne de la mère ou de sa fille chez une XX : la majorité reçoit une thérapie féminisante, mais la moitié de ces cas ont une identité et orientation sexuelle ambiguë)
Éléments phénotypiques discordants (hermaphrodisme), ( <i>ex</i> : progestérones synthétiques masculinisantes prises pendant la grossesse : hypertrophie clitoridienne : correction chirurgicale : identité sexuelle féminine), ( <i>ex</i> : déficience en 5-alpha-réductase : génotype XY, phénotype néonatal : féminin : phénotype pubère : masculin (sans organe génital) : identité sexuelle : ambiguë).
NB. L'hormonothérapie féminisante prépubère aboutit néanmoins à 40 p.100 des cas orientés sexuellement vers les femmes, tandis que l'hormonothérapie masculinisante et chirurgie correctrice prépubère aboutit à 80 p.100 des cas orientés sexuellement vers les femmes
Libido excessive (satyrisme, nymphomanie) ( <i>ex</i> : syndrome Klüver-Bucy)
Faible libido ( <i>ex</i> : syndrome de Turner, syndrome d'insensibilité aux androgènes chez un XY, syndrome de Klinefelter)

hormonal dans lequel se trouve le fœtus, l'insuffisance de testostérone ambiante (causée par le stress de la mère, ou d'autres facteurs) menant à l'homosexualité tant chez le rat que chez l'humain. Cette hypothèse est appuyée par la découverte récente répétée d'une prévalence statistiquement significative d'homosexuels parmi les derniers nés (Blanchard et al, 1995; Zucker et al, 1994). Cela semble toutefois ne pas s'appliquer aux lesbiennes (Gundlach, 1977; Perkins, 1978; Hare et Moran, 1979). Certains auteurs prétendent que cette étiologie s'applique non seulement aux homosexuels de sexe masculin, mais aussi aux lesbiennes (MacCulloch et Waddington, 1981), tandis que d'autres expriment un doute en ce qui concerne le lesbianisme (Meyer-Bahlburg, 1979). On sait que la mère produit moins de testostérone à chaque naissance. Quant à l'effet direct du stress sur l'orientation sexuelle de la progéniture, les tentatives de confirmation ont donné des résultats mixtes (Bailey et al, 1991). Ellis et al (1988) ont fait le même constat, mais ne s'appliquant qu'aux hommes et non aux femmes. Quoi qu'il en soit, il ne fait aucun doute que les fluctuations majeures des hormones stéroïdiennes placentaires (adrénoplasie maternelle), ou intrinsèques (syndrome d'insensibilité à la testostérone) peuvent renverser partiellement ou complètement l'orientation sexuelle – en plus de l'apparence sexuelle externe (Money, 1993). On sait aussi que l'homosexualité est hautement héritable (Turner, 1995 *pour une bonne présentation technique*; Byne et Parsons, 1993, *pour une revue critique*), et que certaines anomalies gonosomiques (XYY) peuvent prédisposer à une orientation pleinement ou partiellement homosexuelle (Money, 1993). Hamer et al (1993) rapportent avoir découvert une séquence d'ADN sur le site Xq28 qui pourrait prédisposer à l'homosexualité. Ils ont étudié 40 paires de frères homosexuels. Trente-trois des paires partageaient cette séquence – ce qui est loin d'être le cas chez les frères habituellement. Les mêmes auteurs ont maintenant confirmé leurs propres résultats. Cette découverte explique pourquoi l'homosexualité masculine est davantage héritable que l'homosexualité féminine (Bailey et al, 1991). De plus, ce mode de transmission (X-lié) explique facilement pourquoi l'homosexualité est si prévalente depuis le début des temps : le trait peut être transmis par deux parents hétérosexuels.

La neuropsychologie de l'homosexualité a beaucoup consisté à chercher des différences entre homosexuels et contrôles dans les asymétries des opérations mentales et comportements, et donc par extension, des hémisphères cérébraux. Lindesay (1987) a cherché à déterminer que les homosexuels sont plus souvent gauchers. Curieusement, ces recherches n'ont pas toujours été confirmées chez les homosexuels (Satz, Miller, Selnes et Van-Gorp, 1991), mais l'ont été (une fois) chez la lesbienne (McCormick, Witelson et Kingstone, 1990). Une investigation récente a mon-

tré que les mères de garçons gauchers rapportaient significativement plus de stress vécu pendant la grossesse, que les mères de garçons droitiers. Cette différence ne fut pas observée en fonction de la dominance manuelle des filles (Ellis et Peckham, 1991). Une des pistes pour l'étiologie nous est fournie par Hall et Kimura (1993) qui ont trouvé que les empreintes digitales des homosexuels masculins sont plus élaborées à la main gauche, alors que celles des hétérosexuels masculins sont plus élaborées à la main droite (Kimura et Carlson, 1993). Les empreintes digitales se déterminent assez tôt dans la vie fœtale. Leur élaboration est considérée comme le reflet de la vitesse de la maturation prénatale (Waber, 1977; 1979; Netley et Rovet, 1988). L'homosexualité pourrait donc être liée à une légère asynchronie du développement fœtal des hémisphères. Se peut-il que ce décalage temporel suffise à faire sauter une période critique dans la cascade biomoléculaire menant à l'orientation hétérosexuelle? McCormick et Witelson (1991) ont trouvé que les homosexuels masculins avaient un profil cognitif allant dans la direction féminine (haute fluidité verbale, faible capacité visuo-spatiale). Ils n'ont pas trouvé de différences entre les homosexuels et hétérosexuels sur diverses épreuves d'écoute dichotique, ni de prévalence différentielle de la dominance manuelle gauche. Toutefois, le lien entre la dextralité et l'asymétrie à l'écoute dichotique était fort chez les hétérosexuels et faible chez les homosexuels, ce qui a mené les auteurs à proposer que le lien entre l'hémisphéricité de la motricité et du traitement auditif est organisée différemment dans le cerveau des homosexuels et des hétérosexuels, des deux sexes (McCormick et Witelson, 1994). Hines et Shipley (1984) ont trouvé que des femmes exposées à l'hormone synthétique diéthylstilbestrol (DES) prénatalement (ce qui leur donne une orientation sexuelle relativement plus homosexuelle) ont un profil d'asymétrie d'écoute dichotique de type masculin. Scheirs et Vingerhoets (1995) ont trouvé qu'il y avait plus de gauchères parmi un grand échantillon de 175 femmes qui avaient été exposées au DES in utero. Hall et Kimura (1995) ont trouvé que les homosexuels et lesbiennes ont des profils de performances motrices spécifiques au sexe opposé. De plus en plus, on cherche du côté du développement intra-utérin pour comprendre certaines des causes de l'homosexualité. LeVay (1993) a trouvé que l'un des quatre noyaux interstitiels de l'hypothalamus antérieur était deux à trois fois plus petit chez les femmes et les hommes homosexuels que chez les hommes hétérosexuels, un résultat qui avait déjà été rapporté par Allen. Cette dernière a d'ailleurs découvert une autre différence : la commissure antérieure serait plus volumineuse chez les hommes homosexuels et chez les femmes, que chez les hommes hétérosexuels (Allen et Gorski, 1992). Swaab et Hoffman (1995) ont rapporté que le noyau suprachiasmatique de l'hypothala-



mus était plus gros chez les homosexuels que chez les hommes hétérosexuels. En attendant les confirmations à plus grande échelle, on suppose que ces différences proviennent de l'étape fœtale du développement. On note aussi que ces différences entre hommes homosexuels et hétérosexuels n'ont pas toutes été rapportées pour le sexe féminin, probablement parce qu'on étudie moins l'homosexualité féminine (celle-ci étant moins fréquente, moins rapportée, et plus souvent socialement déterminée) et aussi peut-être parce que les bases neuroanatomiques de l'homosexualité féminine sont différentes (Gorski, 1996). Entre autre, il est facile d'imaginer qu'un vécu féminin traumatisant avec les hommes puisse porter la femme vers son propre sexe, tandis qu'un vécu traumatisant chez l'homme risque davantage d'avoir lieu aux dépens d'un autre homme, et de toute façon, le sexe masculin n'est pas envisagé d'emblée comme une source possible de réconfort et de douceur. Gundlach (1977) a observé que 16 p.100 de son échantillon de lesbiennes avait subi un viol, tandis que le chiffre atteignait 6 p.100 dans son échantillon d'hétérosexuelles. On prend note aussi du fait que les homosexuels s'entendent généralement bien avec les femmes et ne leur sont que rarement hostiles, tandis que les lesbiennes sont plus souvent androphobes ou hostiles aux hommes.

Le transsexualisme est typiquement une dysphorie de l'identité sexuelle. En somme, un homme (ou un garçon) ou une femme (ou une fille) porteur de la paire gonosomique XX (génotypique) préférerait appartenir au sexe opposé. Il est maintenant reconnu que cette condition s'élabore dans la majorité des cas pendant l'enfance, avant même la puberté (Doorn, Poortinga et Verschoor, 1994). Il s'agit donc nettement, comme pour l'homosexualité, d'un phénomène qui relève de la pédiatrie. La prévalence du transsexualisme, estimé (de façon conservatrice) par le nombre d'opérations chirurgicales pour changement de sexe, a été estimée en Hollande comme étant d'un cas pour 22 100 naissances (Bakker, Van-Kesteren, Gooren et Bezemer, 1993). Le sexe masculin est 2,5 fois plus à risque que le sexe féminin selon cette même étude. Généralement, l'orientation sexuelle est aussi discordante par rapport au génotype sexuel. C'est-à-dire qu'une fois leur sexe « corrigé », et même avant, les transsexuels sont plutôt sexuellement attirés par des membres du même sexe que leur propre génotype, ou du sexe opposé à leur nouveau phénotype. Peut-être à cause de la plus grande plasticité de l'identité sexuelle des homosexuels, les partenaires des transsexuels opérés sont souvent des homosexuels ou lesbiennes. Devor (1993) a répertorié que ceci était le cas dans 40 p.100 de son échantillon – mais seulement pour les transsexuels masculins vers féminins. Les transsexuels féminins vers masculins semblent toujours rechercher des partenaires sexuels féminins. Il n'est pas rare non plus que les trans-

sexuels deviennent les partenaires sexuels les uns pour les autres (Blanchard et Collins, 1993). Toutefois, il existe aussi d'autres éventualités. Dickey et Stephens (1995) décrivent deux femmes génotypiques pour qui le moi idéal représentait un corps et une identité sexuelle d'homme homosexuel. En d'autres termes, ces femmes étaient attirées par les hommes, même si elles s'étaient converties au phénotype masculin. De toute façon, les couples de transsexuels ou dont l'un des partenaires est un transsexuel ne sont pas particulièrement stables. Seuls 57 p.100 des transsexuels femmes vers homme et 27 p.100 des hommes vers femme forment des couples stables. À peu près 5 p.100 des transsexuels femmes vers homme et 21 p.100 des hommes vers femme tentent de se suicider.

Le transsexualisme est-il héréditaire ? Ce n'est pas prouvé. Par exemple, Garden et Rothery (1992) décrivent des jumelles monozygotes normales dont une était transsexuelle et l'autre pas du tout. Hyde et Kenna (1977) rapportent par contre un couple monozygote concordant. Par ailleurs, une étude d'une vaste cohorte de cas masculins avec dysphorie de l'identité sexuelle (transsexuels) a révélé que leurs frères avaient significativement tendance à être moins souvent mariés ou en cohabitation ou en relation avec le sexe féminin (Blanchard et Sheridan, 1992), ce qui suggère, très indirectement, un effet héréditaire.

La neuropsychologie du transsexualisme est fascinante. Malgré le fait que le changement de sexe (hormonothérapie et chirurgie) se fasse à l'âge adulte, un âge où on pense généralement que les traits cognitifs spécifiques au sexe sont fixés, les aptitudes et traits mentaux typiques de l'un ou de l'autre sexe changent dans la direction du sexe d'adoption. Par exemple, la conversion femme vers homme a pour effet d'augmenter la libido, l'agressivité, les aptitudes visuospatiales et à diminuer la fluidité verbale (Van-Goozen et al, 1995). Orlebeke et al (1992) ont trouvé qu'être gaucher (dominance ou préférence pour la main gauche) était deux fois plus fréquent chez les transsexuels que chez les hétérosexuels, quelle qu'ait été la direction de la conversion. Ce marqueur est donc beaucoup plus important dans le transsexualisme que dans l'homosexualité, et le maigre résultat obtenu auprès des homosexuels pourrait même être dû à la présence dans ces échantillons de cas ayant une identité sexuelle non typiquement homosexuelle (c'est-à-dire plutôt de type transsexuelle). D'ailleurs, la plus importante étude qui ait été réalisée sur cette question, celle de Becker et al (1992), réalisée auprès de 1 612 homosexuels, comportait selon l'aveu des auteurs une proportion substantielle de bissexuels. Voilà peut-être pourquoi ces auteurs ont obtenu une proportion de gauchers dépassant tout juste le seuil alpha. Cependant, il ne faudrait peut-être pas véritablement chercher l'explication de ce phénomène chez les transsexuels dans la morphologie du corps calleux,



car une importante étude n'a trouvé aucune différence dans sa morphologie entre les transsexuels et les hétérosexuels (Emory et al, 1991). Notons que cette étude manquait peut-être un peu de finesse, en ce sens que l'on sait que les différences entre les sexes ne se manifestent que lorsqu'on tient aussi compte de la dominance manuelle (*voir plus loin dans le présent chapitre*). Or, tous les sujets de l'étude en question étaient droitiers. Cohen et Forget (1995) ont publié une étude particulièrement intéressante sur les asymétries hémisphériques des transsexuels génétiquement masculins. Ils ont trouvé que l'écoute dichotique de stimuli non verbaux donnait aux transsexuels un profil plus proche de celui des femmes que de celui des hommes. La dominance hémisphérique droite pour ce type de stimuli était donc absente. Blumer a publié un travail (1987) dans lequel il s'étonne du nombre de cas de transsexuels avec épilepsie temporale. L'hypothèse d'un tel lien reste à confirmer à ce jour. Zhou et al (1995) ont trouvé que la subdivision centrale du noyau basilaire de la strie terminale (BSTc) était beaucoup plus petite chez les transsexuels homme vers femme et chez des femmes normales que dans un groupe contrôle d'hommes. Cette équipe a travaillé de façon intensive pendant 11 ans pour avoir les six cerveaux de transsexuels qui ont servi à cette investigation. Évidemment, tous ces transsexuels avaient reçu un traitement œstrogénisant, ce qui, en soi pourrait expliquer la particularité cérébrale observée – bien que cela semble peu probable.

Les accidents ou pathologies menant à une masculinisation corporelle partielle de la femme (syndrome adrénogénital ou la consommation de la progestérone synthétique par la mère pendant la grossesse) ont aussi un effet légèrement masculinisant. Ces fillettes sont plus turbulentes, préfèrent plus souvent jouer avec des garçons, et ont généralement une tendance à l'androgynie (Brown et Wallace, 1980).

## NEUROPSYCHOLOGIE DES SYNDROMES STÉROÏDIENS

L'expression des caractères sexuels dépend non seulement de l'intégrité des gonosomes, mais aussi, par la suite, de tout ce qui peut affecter la présence des stéroïdes ou la sensibilité aux stéroïdes, – par exemple, l'intégrité des gonades (hypoplasies gonadiques), des glandes surrénales (hyperplasie surrénalienne), de l'environnement placentaire (hyperplasie surrénalienne congénitale, ou HSC, maternelle, hormones synthétiques consommées par la mère pendant la grossesse), et de la sensibilité des cellules corporelles aux stéroïdes (syndrome d'insensibilité cellulaire aux androgènes, ou SICA) (Ehrhardt et Baker, 1974; Money et Ehrhardt, 1972).

L'hyperplasie surrénalienne congénitale (HSC) est une condition héréditaire (autosomique récessive)

dans laquelle dès que les surrénales s'activent chez le fœtus, elles donnent une dose excessive d'androgènes à l'organisme – car les surrénales secondent les gonades dans la sécrétion des androgènes, et les HSC ont des surrénales gonflées, surdéveloppées et excessivement actives. La prévalence est de un cas sur 10 000. Les HSC masculins subissent une puberté précoce et excessive, mais sont autrement normaux, car il existe des mécanismes de saturation de la réception des molécules stéroïdes par les autres cellules. Par contre, les HSC chromosomiquement féminins développent des caractères génitaux externes masculins tout en conservant l'appareil reproducteur interne féminin. Nass et al (1987) ont trouvé que la proportion de gauchères chez les HSC féminines était substantiellement plus élevée que chez les sœurs de celles-ci. L'importance de la biologie dans la détermination de l'identité sexuelle est démontrée par une étude réalisée par Money montrant que même si elles reçoivent une hormonothérapie féminisante, et sont élevées comme filles, seulement 40 p.100 des HSC féminins avaient une identité exclusivement hétérosexuelle, alors que 93 p.100 du groupe contrôle avait une telle identité (figures 8-8 et 8-9).

Le syndrome d'insensibilité cellulaire aux androgènes, ou SICA, consiste en une insensibilité de toutes les cellules du corps aux androgènes. Ainsi, même si cette personne est chromosomiquement masculine, elle développe l'apparence externe féminine,

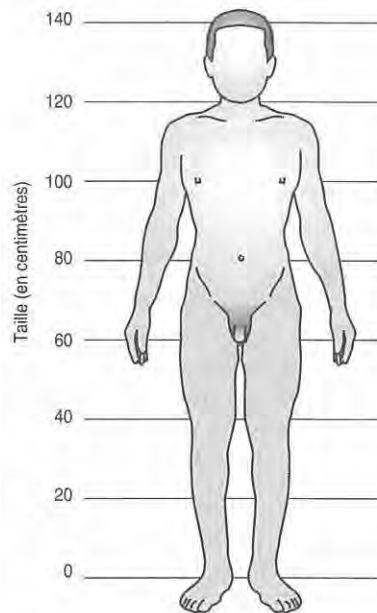


FIGURE 8-8. – PHYSIONOMIE D'UNE FEMME GÉNOTYPIQUE AVEC MASCLINISATION PAR LE SYNDROME ANDROGÉNITAL. L'influence hormonotrophique de la glande surrénale suffit, lorsque la glande est suractive, à masculiniser l'humain chromosomiquement féminin (Adapté de Money, 1994).



FIGURE 8-9. — VIRILISATION DU CLITORIS DANS LE SYNDROME ANDROGÉNITAL. Le clitoris, étant l'analogue embryonnaire du pénis, sera visiblement masculinisé par une surexposition aux androstérones prénatales dans le syndrome adrénosurrénalien (Adapté de Money, 1994).

par défaut. Par contre, les organes reproducteurs internes sont de type masculin, mais la spermatogénèse est impossible. Les deux raisons de consultation sont un vagin peu profond et l'absence de menstruations. Une hormonothérapie féminisante est alors fortement recommandée, et l'identité sexuelle est alors presque toujours « hétérosexuelle », et l'objet du désir est l'homme (figure 8-10).

Les figures 8-8 à 8-10 sont des représentations schématiques de cas présentés par Money (1994).

Le syndrome Kleine-Levin pourrait discutablement être considéré comme un syndrome stéroïdien car il survient chez les garçons à la puberté, et semble découler d'un désordre hypothalamique qui est généralement passager. Le syndrome comporte une boulimie, une hyperlibidinisaiton, une hypersomnie, et de façon variable des comportements délinquants. Pour plus de détails sur ce syndrome, voir le chapitre sur la neuropsychologie de l'adolescence.

L'anorexie mentale pourrait, elle aussi être considérée comme un syndrome stéroïdien, car elle survient typiquement à la puberté et touche neuf fois sur dix une fille. De plus, elle comporte un grand nombre de signes de dérèglement de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien. Le syndrome est principalement caractérisé par une cachexie obsessionnelle et dangereuse, souvent accompagnée d'une distorsion de l'image corporelle. Braun et Chouinard (1992) ont fait une recension des aspects neuropsychologiques du syndrome, et proposent qu'il comporte une dysfonction touchant principalement l'hémisphère droit.

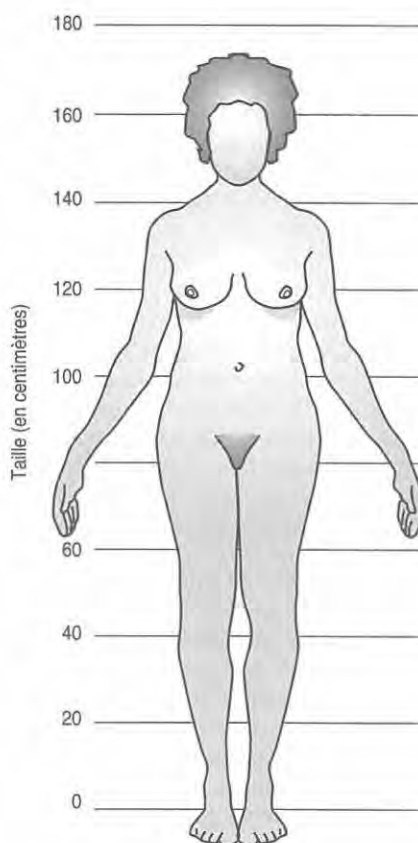


FIGURE 8-10. — APPARENCE FÉMININE D'UN INDIVIDU AVEC GÉNOTYPE MASCULIN ET SYNDROME D'INSENSIBILITÉ AUX ANDROGÈNES. Les individus chromosomiquement masculins sont très fortement féminisés (et ne sont pas masculinisés) lorsqu'ils sont affectés par le syndrome d'insensibilité cellulaire à la testostérone (Adapté de Money, 1994).

## NEUROPSYCHOLOGIE DES SYNDROMES X-LIÉS

Les syndromes X-liés sont dus à des gènes pathogènes localisés sur un ou deux chromosomes X. En général, ces syndromes s'expriment davantage chez le sexe masculin que féminin, parce que chez ce dernier, le deuxième chromosome X aurait la capacité de protéger l'organisme en compensant pour l'homologue (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Les caractéristiques du mode de transmission lié au chromosome X sont décrites tableau 8-XX.

Il y a un débat pour savoir si la distinction entre transmission récessive et dominante peut s'appliquer aux chromosomes X (Spreen, Risser et Edgell, 1995). D'après Hynd et Willis (1988), la distinction peut s'appliquer. Selon eux, la transmission dominante d'un syndrome X-lié est caractérisée par : 1) la transmission par un père homozygote (exprimant la maladie) à ses filles seulement ; 2) la transmission par les mères homozygotes à tous ses enfants ; 3) la transmission par les mères hétérozygotes à 50 p.100 de

TABLEAU 8-XX. — MALADIES RELIÉES AU CHROMOSOME X ET LEUR MODE DE TRANSMISSION GÉNÉTIQUE.

**Transmission dominante reliée au chromosome X.**

Les ascendances de type dominant reliées au chromosome X montrent une transmission verticale et, à première vue, ressemblent à des ascendances de type autosomique dominant. Toutefois, les ascendances de type dominant reliées au chromosome X peuvent être identifiées par plusieurs caractéristiques :

- 1) transmission mâle à mâle ne se produit pas ;
- 2) toutes les filles d'un homme affecté sont affectées ;
- 3) les femmes sont plus souvent affectées que les hommes ;
- 4) les femmes sont moins sévèrement affectées que les hommes ;
- 5) quelques femmes hétérozygotes montrent une non-pénétrance (résultant probablement d'une inactivation Lyon du chromosome X qui porte le gène anormal).

leurs enfants ; et 4) les garçons et filles sont affectées également. Toujours selon Hynd et Willis (1988), un syndrome X-lié récessif se caractérise de la façon suivante : 1) le sexe masculin est plus souvent et fortement affecté ; 2) les mères hétérozygotes (ne manifestant pas la maladie) transmettent la maladie à 50 p.100 de leurs fils ; 3) 50 p.100 de leurs filles sont porteuses (hétérozygotes). Parmi les syndromes X-liés, on inclut, entre autres, le daltonisme, l'hémophilie, le syndrome de Hunter, le syndrome Lesch-Nyhan, et le syndrome X-fragile. Ceux-ci s'expriment tellement plus fortement chez le garçon qu'on a tendance à les considérer, à tort, comme des syndromes masculins.

Le syndrome « X-fragile » réside dans la cassure d'un des bras longs du chromosome X, une anomalie qui est héréditairement transmissible, — ce qui laisse supposer que la cassure chromosomique serait due à la présence d'un gène pathogène particulier qui resterait encore à découvrir. Ce syndrome n'a été rattaché à l'anomalie chromosomique qu'en 1969 par Lubs, et n'a été bien décrit sur le plan psychologique que dans les années 1980, ce qui est étonnant puisque c'est une des principales causes de la déficience mentale, sa prévalence dans la population générale étant d'environ 1 naissance sur 1700. Quatre porteurs sur cinq expriment le syndrome, tandis que seulement une porteuse sur trois le fait, et encore, de façon moins virulente. Ceci serait dû, comme c'est le cas pour tous les syndromes X-dépendants, à un facteur de protection donné par le second chromosome X présent chez les individus de sexe féminin. Le portrait clinique inclut la déficience mentale, un hyperorchidisme, des oreilles hypertrophiées, un visage allongé, des troubles du comportement allant de l'hyperactivité, à l'agressivité, à l'autisme — les expressions étant variables. Les investigations neuropsychologiques n'ont pas réussi à mettre en évidence une latéralisa-

TABLEAU 8-XXI. — CARACTÉRISTIQUES DU SYNDROME X-FRAGILE. INFORMATIONS D'APRÈS HURON (1991).

TRAITS PHYSIONOMIQUES
Grandes oreilles, visage long, macro-orchidisme, joints digitaux hyperextensibles, palais arqué, pectus excavatum, pieds plats, myopie, prolapsus de la valve mitrale, malocclusion dentaire, dermatoglyphes atypiques.
NB. La majorité de ces traits est attribuable à des dysplasies des tissus conjonctifs
TRAITS COMPORTEMENTAUX
Autisme, comportement auto-injurieux, trouble du langage, hyperactivité, stéréotypes manuels, mauvais contact oculaire, trouble attentionnel, déficience mentale
TRAITS NEUROLOGIQUES
EEG paroxystique, hyperréflexie, incoordination, posture penchée, signe de Babinski
TRAITS NEUROENDOCRINIENS
Risque accru de gemellité chez la femme X-fragile, insuffisance de l'hormone thyroïdo-stimulante, risque plus élevé pour les néoplasmes

tion hémisphérique des déficits (Spren, Risser et Edgell, 1995, *pour une brève discussion*). Voir également le livre de Schopmeyer (1992) entièrement dédié au syndrome X-fragile. Des caractéristiques additionnelles du syndrome sont présentées au tableau 8-XXI.

Le syndrome de Hunter est une mucopolysaccharidose dans laquelle une enzyme responsable de la catalyse des hydrates de carbone complexes est en quantité insuffisante, ce qui a pour effet de laisser s'accumuler certaines polysaccharides. Le visage est dysgénésique, le squelette déformé, il y a retard mental, le tout donnant à l'individu l'apparence d'« une gargouille ». En plus, il y a cardiopathie, surdité, et parfois, d'autres désordres systémiques. L'espérance de vie se situe typiquement entre 10 et 22 ans (Hynd et Willis, 1988).

Le syndrome Lesch-Nyhan est un désordre du métabolisme de la purine. Les purines sont des bases azotées servant à la synthèse des acides nucléiques dont le catabolisme finit en acide urique. Le sujet est déficient mental et choréo-athétosique. Entre l'âge de 3 et 5 ans, l'enfant commence à s'automutiler en rongant les parties de leur propre corps (lèvres, doigts, jambes) et en se grattant le nez et les yeux. La néphropathie est souvent fatale.

Quoique les syndromes X-liés s'expriment plus fortement ou plus souvent chez le sexe masculin que féminin, il y a quelques syndromes X-liés qui semblent affecter davantage le sexe féminin. Le tableau 8-XXII fait état d'un certain nombre de ces syndromes.



Une liste assez élaborée des syndromes X-liés, avec retard mental, est présentée au tableau 8-XXIII.

Existe-il des traits Y-liés ? La question est controversée. D'après Hartl (1983), il n'y aurait qu'un seul trait physionomique qui soit Y-lié. Comprenons

d'abord ce que l'on devrait attendre du mode de transmission d'un trait Y-lié : 1) seul le sexe masculin manifesterait le trait ; 2) la transmission est exclusivement paternelle ; 3) tous les fils d'un père porteur manifesteront le trait. Mais voilà... le trait en question est l'oreille poilue.

TABEAU 8-XXII. — MALADIES X-LIÉES ATYPIQUES. VOIR AUSSI ROWLAND ET AL., 1989.

MALADIES COMPATIBLES AVEC UNE DOMINANCE RELIÉE AU CHROMOSOME X APPARAÎSSANT SEULEMENT OU LARGEMENT CHEZ LES FEMMES

Myopathie limitée au sexe féminin  
Cataracte congénitale avec microcornée ou microphthalmie légère  
Agénésie du corps calleux avec anomalie choriorétinienne  
Hypoplasie dermale focale (syndrome de Goltz)  
Incontinentia Pigmenti  
Syndrome oral-facial-digital  
Déformation sacrale avec méningocèle sacral antérieur  
Syndrome de Wildervanck (syndrome cervico-oculo-acoustique)  
Anomalie de la vision des couleurs

MALADIES COMPATIBLES AVEC UNE DOMINANCE RELIÉE AU CHROMOSOME X MAIS NON AGGRAVÉES CHEZ LES HOMMES

Ostéodystrophie héréditaire  
Surdité, ataxie, hyperuricémie  
Psychose maniaco-dépressive  
Syndrome Pterygium (lié au chromosome X)

## PHÉNOMÈNE DE L'EMPREINTE SEXUELLE

En éthologie, science de l'observation du comportement animal en milieu naturel, on parle d'empreinte sexuelle en référence à la fixation neurobiologique de l'orientation et de la disposition sexuelle. Mais le sens de ce terme prend une toute autre allure en génétique du comportement, ceci depuis seulement quelques années. On y entend spécifiquement un effet différentiel de contribution du chromosome X paternel et du chromosome X maternel sur les autres chromosomes. Une fille reçoit un chromosome X de sa mère et l'autre du père. L'un de ces deux gonosomes sera inactivé (en apparence par hasard, cellule par cellule, ce qui fait de la fille une mosaïque gonosomique, en quelque sorte) par le processus de lyonisation (*voir plus haut*). Le garçon reçoit son unique chromosome X de sa mère. Certaines différences cérébrales et extracérébrales pourraient donc provenir d'une différence entre les chromosomes X selon l'origine parentale.

La façon la plus simple de vérifier la validité de cette idée est de déterminer l'origine paternelle (XP)

TABEAU 8-XXIII. — SYNDROMES DE RETARDS MENTAUX RELIÉS AU CHROMOSOME X.

SYNDROME	DESCRIPTION
1. Syndrome d'Allan	Retard mental avec hypotonie, atrophie musculaire, faiblesse musculaire et atrophie cérébelleuse (syndrome Allan-Herndon-Dudley)
2. Syndrome d'Atkin	Retard mental avec macrocéphalie et macro-orchidisme (syndrome Atkin-Flaitz)
3. Syndrome de Davis	Retard mental avec paraplégie, diplégie ou quadriplégie spastique
4. Syndrome de Fitzsimmons	Retard mental, paraplégie spastique, hyperkératose, signe palmoplantaire
5. Syndrome Martin-Bell	Syndrome du X-fragile, retard mental
6. Syndrome de Garéis	Retard mental avec pouces « fléchis » (absence du muscle court abducteur du pouce) (syndrome de Garéis-Mason)
7. Syndrome de Golabi	Retard mental avec anomalies congénitales multiples (microcéphalie, retard de la croissance postnatale, anomalies des yeux, trouble cardiaque) (syndrome Golabi-Ito-Hall)
8. Syndrome de Holmes	Retard mental, avec microcéphalie, anomalies rénales, des pieds et autres
9. Syndrome de Juberg	Retard mental, avec retard de la croissance, surdité et microgénéralisme (syndrome Juberg-Marsidi)
10. Syndrome de Rénier	Déficiência mentale, épilepsie, spasticité et surdité
11. Syndrome de Lujan	Retard mental, avec aspect marfanoïde
12. Syndrome de Renpenning	Retard mental avec microcéphalie et petite taille
13. Syndrome de Schimke	Retard mental, ganglion basal progressif, retard de croissance, ophthalmoplégie externe, microcéphalie postnatale et surdité
14. Syndrome de Seemanova	Microcéphalie avec épilepsie, tétraplégie de type spastique, absence de réflexe abdominal
15. Syndrome de Vasquez	Retard mental, avec hypogonadisme, gynécomastie, petite taille, obésité



ou maternelle ( $X^m$ ) du gonosome X des personnes ayant un syndrome de Turner. En effet, le syndrome de Turner est une monosomie gonosomique consistant en la présence d'un seul chromosome X et l'absence d'un deuxième gonosome. Plusieurs auteurs ont récemment tenté l'aventure et ont pu déterminer que les cas Turner  $X^m$  et  $XP$  diffèrent. D'abord, il y a environ deux fois plus de cas  $X^m$  que  $XP$ . Par ailleurs, dans l'étude importante de Skuse et al (1997) les 25 cas  $XP$  avaient une intelligence verbale supérieure et de meilleures habiletés psychosociales que les 45 cas  $X^m$ . Les auteurs ont aussi trouvé que 3 cas étaient autistes (3,75 p.100 contre le 0,01 p.100 attendu de la population générale) et que tous les trois étaient  $X^m$ . Les auteurs proposent que le chromosome  $XP$  protège contre la faiblesse verbale (que l'on observe chez le garçon normal), et aussi contre les désordres du développement à prévalence masculine tels dyslexie et autisme. Cette idée est révolutionnaire et impose une toute nouvelle façon de conceptualiser la neurobiologie des différences entre les sexes. Avant de trop insister ici sur les détails de ce mécanisme du développement, nous soulignons que les résultats de Skuse et al requièrent confirmation et nuance. Premièrement, le degré auquel le mosaïsme (mélange de cellules monosomiques et disomiques) aurait pu toucher également ou différemment les  $XP$  et les  $X^m$  n'est pas clair. Mais le sens de ce terme prend une toute autre allure en génétique du comportement, et ceci depuis seulement quelques années. On a découvert que le génome du germe (ovule ou spermatozoïde) subit des modifications par le simple fait d'habiter le corps parental. On a ensuite réalisé que ces modifications sont responsables de caractères chez la descendance. Finalement, on a démontré que les modifications du génome ne sont pas les mêmes lorsque cet effet (l'empreinte génomique) provient du père ou de la mère. Par exemple, on sait aujourd'hui que les chromosomes X paternels et X maternels n'ont pas le même effet sur les caractères de la progéniture. Selon la théorie classique de la génétique, leurs effets devraient être identiques, car n'oublions pas que le chromosome X, qu'un homme lègue à sa fille, provient de sa mère à lui... En fait, on attend plus de mosaïsme chez les  $X^m$ . Par ailleurs, le degré de mosaïsme peut affecter très variablement les divers organes, le cerveau pouvant être particulièrement sujet à ce type de mosaïsme (Henn et Zang, 1997). Pour adhérer à cette révolution en neurobiologie différentielle des sexes nous attendons une nouvelle étude avec détermination précise du mosaïsme cérébral des deux types de cas de syndrome de Turner. Ceci ne pourra être fait, évidemment, qu'en post-mortem.

Bien que suggestive, l'empreinte sexuelle dans le syndrome de Turner reste relativement subtile. Toutefois, la plus spectaculaire des dissociations cliniques est celle associée à la délétion du site 15q11-13. Lorsque cette anomalie est transmise par le père,

c'est le syndrome Prader-Willi qui est exprimé. Lorsque cette même anomalie est transmise par la mère, c'est le syndrome d'Angelman qui est exprimé. Le tableau 8-XXIV illustre les importantes différences entre ces deux syndromes.

TABEAU 8-XXIV. — DIFFÉRENCES ENTRE LES SYNDROMES PRADER-WILLI ET ANGELMAN. VOIR AUSSI HARRIS, 1998.

SYNDROME PRADER-WILLI	SYNDROME D'ANGELMAN
Hypotonie	Hypertonie
Coordination passable	Ataxie importante
Intelligence typiquement normale-faible à déficiente légère	Intelligence déficiente profonde Rire fréquent avec bras levés (dénommé la marionnette joyeuse)
Agressivité et irritabilité L'épilepsie est rare	L'épilepsie est très fréquente (80 p.100)
Circonférence de la tête limite	Microcéphalie

#### BIBLIOGRAPHIE

- ALLEN, L.S., HINES, M., SHRYNE, J.E., GORSKI, J. (1989). Two sexually dimorphic cell groups in the human brain. *Journal of Neuroscience*, 9, 497-506.
- ALLEN, L.S., GORSKI, J. (1990). Sex difference in the bed nucleus of the stria terminalis of the human brain. *Journal of Comparative Neurology*, 302, 697-706.
- ALLEN, L.S., GORSKI, J. (1991). Sexual dimorphism of the anterior commissure and massa intermedia of the human brain. *Journal of Comparative Neurology*, 312, 97-104.
- ALLEN, L.S., GORSKI, J. (1992). Sexual orientation and the size of the anterior commissure of the human brain. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the USA*, 89, 7199-7202.
- AMIN, F., DAVIDSON, M., DAVIS, K.L. (1992). Homovanillic acid measurement in clinical research : A review of methodology. *Schizophrenia Bulletin*, 18, 123-148.
- ANDREWS, J., HARRIS, M. (1964). The syndrome of stuttering. Londres, William Heineman Medical Books Ltd.
- ANGELOPOULOS, N., ECONOMOU, M. (1994). Prevalence of anxiety and depressive symptoms in a high-school students population. *European Psychiatry*, 9, 19-26.
- ARATO, M., FRECKSKA, E. (1991). Serotonergic interhemispheric asymmetry : neurochemical and pharmac-EEG evidence. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 15, 759-764.
- ARINAMI, T., ITOKAWA, M., KOMIYAMA, T., MITSUSHIO, H., MORI, H., MIFUNE, H., HAMAGUCHI, H., TORU, M. (1993). Association between severity of alcoholism and the A1 allele of the dopamine D2 receptor gene Taq1 A RFLP in Japanese. *Biological Psychiatry*, 33, 108-114.
- ARTMANN, A., GRAU, H., ADELMAN, M., SCHEIFFER, R. (1985). Reversible and non-reversible enlargement of cerebrospinal fluid spaces in anorexia nervosa. *Neuroradiology*, 27, 304-312.
- AUTTI, T., RAININCO, R., VANHANEN, S.L., KALLIO, M., SANTAVIURI, P. (1994). MRI of the normal brain from

- early childhood to middle age. II. Age dependence of signal intensity changes on T2 weighted images. *Neuroradiology*, 36, 649-641.
- AYOUB, D.M., GREENOUGH, W.T., JURASKA, J.M. (1983). Sex differences in dendritic structure in the preoptic area of the juvenile macaque monkey brain. *Science*, 219, 197-198.
- BAILEY, J.M., WILLERMAN, L., PARKS, C. (1991). A test of the maternal stress theory of human male homosexuality. *Archives of Sexual Behavior*, 20, 277-293.
- BAKKER, A., VAN-KESTEREN, P.J., GOOREN, L.J., BEZEMER, P.D. (1993). The prevalence of transsexualism in the Netherlands. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 87, 237-238.
- BAMBILLA, F. (1986). Anorexia nervosa and depression : A common biochemical pathogenesis? *Functional Neurology*, 1 (2), 191-202.
- BARKLEY, R.A., ANASTOPOULOS, A.D., GUEVREMONT, D.C., FLETCHER, K.E. (1992). Adolescents with attention-deficit hyperactivity disorder : Mother-adolescent interactions, family beliefs and conflicts, and maternal psychopathology. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 20, 263-288.
- BARRY, K.L., FLEMING, M.F., MANWELL, L.B., COPELAND, L.A. (1997). Conduct disorder and antisocial personality in adult primary care patients. *Journal of Family Practice*, 45, 151-158.
- BECKER, J.T., BASS, S.M., DEW, M.A., KINGSLEY, L. (1992). Hand preference, immune system disorder and cognitive function among gay/bisexual men : The Multicenter AIDS Cohort Study (MACS). *Neuropsychologia*, 30, 229-235.
- BELLAK, L., BLACK, R.B. (1992). Attention-deficit hyperactivity disorder in adults. *Clinical Therapy*, 14, 138-147.
- BERKOVIC, S.F., ANDERMANN, F., MELANSON, D., ETHIER, R.E., FEINDEL, W., GLOOR, P. (1988). Hypothalamic hamartomas and ictal laughter : evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Annals of Neurology*, 23, 429-439.
- BERREBI, A.S., FITCH, R.H., RALPHE, D.L., DENENBERG, J.O., FRIEDREICH, V.L. (1988). Corpus callosum : region-specific effects of sex, early experience and age. *Brain Research*, 438, 216-224.
- BIBAWI, D., CHERRY, B., HELIGE, J.B. (1995). Fluctuations of perceptual asymmetry across time in women and men : Effects related to the menstrual cycle. *Neuropsychologia*, 33, 131-138.
- BIEDERMAN, J., NEWCORN, J., SPRICH, S. (1991). Comorbidity of attention deficit hyperactivity disorder with conduct, depressive, anxiety, and other disorders. *American Journal of Psychiatry*, 148, 564-577.
- BIVER, F., LOTSTRA, F., MONCLUS, M., WIKLER, D., DAMHAUT, P., MENDLEWICZ, J., GOLDMAN, S. (1996). Sex difference in 5HT-2 receptor in the living human brain. *Neuroscience Letters*, 204, 25-28.
- BLANCHARD, R., SHERIDAN, P.M. (1992). Proportion of unmarried siblings of homosexual and nonhomosexual gender-dysphoric patients. *Canadian Journal of Psychiatry*, 37, 163-167.
- BLANCHARD, R., COLLINS, P.I. (1993). Men with sexual interest in transvestites, transsexuals, and she-males. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 181, 570-575.
- BLANCHARD, R., ZUCKER, K.J., BRADLEY, S.J., HUME, C.S. (1995). Birth order and sibling sex ratio in homosexual male adolescents and probably prehomosexual feminine boys. Special Issue : Sexual orientation and human development. *Developmental Psychology*, 31, 22-30.
- BLUM, K., NOBLE, E.P., SHERIDAN, P.J., MONTGOMERY, A., RITCHIE, T., OZKARAGOZ, T., FITCH, R.J., WOOD, R., FINLEY, O., SADLACK, F. (1993). Genetic predisposition in alcoholism : Association of the D2 dopamine receptor Taq1 B1 RFLP with severe alcoholics. *Alcohol*, 10, 59-67.
- BLUMER, D. (1987). Transsexualism, sexual dysfunction, and temporal lobe disorder. In : R. Green, J. Money (Eds.), *Transsexualism and sex reassignment*. Baltimore, Johns Hopkins Press.
- BOLOS, A.M., DEAN, M., LUCAS-DERSE, S., RAMSBURG, M., BROWN, G.L., GOLDMAN, D. (1990). Population and pedigree studies reveal a lack of association between the dopamine D2 receptor gene and alcoholism. *Journal of the American Medical Association*, 264, 3156-3160.
- BRAUN, C.M.J. (1996). The Geschwind-Beahan-Galaburda model of cerebral asymmetry : A critique and proposal. *Behavioral neurology*, 9, 107-113.
- BRAUN, C.M.J., CHOUINARD, M.J. (1992). Is anorexia nervosa a neuropsychological disease? *Neuropsychology Review*, 3, 171-212.
- BRAUN, C.M.J., COHEN, H. (1994). Psychopathologie et neuropsychologie. In : H. Cohen (Ed.), *Perspectives expérimentales et cliniques en neuroscience*. Boucherville, Qué., Gaëtan Morin.
- BREEDLOVE, S.M. (1997) Sex on the brain. *Nature*, Oct. 23.
- BRENNAN, P.A., MEDNICK, S.A. (1993). Genetic perspectives on crime. *Acta Psychiatrica Scandinavica* (Suppl.), 370, 19-26.
- BROOKS, N. (1984). Closed head injury. New York, Oxford University Press.
- BROWN, L.S. (1988). Seroepidemiology of HIV infection in two cohorts of intravenous drug users in New York City. *Journal of the National Medical Association*, 80, 1313-1317.
- BROWN, T.S., WALLACE, P.M. (1980). Physiological psychology. New York, Academic Press.
- BRUCH, H. (1962). Perceptual and conceptual disturbances in anorexia nervosa. *Psychosomatic Medicine*, 24, 187-194.
- BUCHTA, R.M. (1995). Gambling among adolescents. *Clinical Pediatrics*, 34, 346-348.
- BURD, L., KERBESIAN, J., WIKENHEISER, M., FISHER, W. (1986). A prevalence study of Gilles de la Tourette syndrome in North Dakota school-age children. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 25, 552-553.
- BYNE, W., PARSONS, B. (1993). Human sexual orientation. The biologic theories reappraised [see comments]. *Archives of General Psychiatry*, 50, 228-39.
- CADORET, R.J., STEWART, M.A. (1991). An adoption study of attention-deficit-hyperactivity -aggression and their relationship to adult antisocial personality. *Comprehensive Psychiatry*, 32, 73-82.
- CADORET, R.J., TROUGHTON, E., BAGFORD, J., WOODWORTH, G. (1990). Genetic and environmental factors in adoptee antisocial personality. *European Archives of Psychiatry and Neurological Sciences*, 239, 231-240.
- CAMPBELL, A. (1994). Men, women and aggression. New York, Basic Books.
- CANTWELL, D.P., STURZENBERGER, S., BURROUGHS, J., SALKIN, B. GREEN, J.K. (1977). Anorexia nervosa : An affective disorder? *Archives of General Psychiatry*, 34, 1087-1093.
- CENTERWALL, B.S., ROBINETTE, C.D. (1989). Twin concordance for dishonorable discharge from the military : with

- a review of the genetics of antisocial behavior. *Comprehensive Psychiatry*, 30, 442-446.
- CHRISTIANSEN, K., KRUSMAN, R. (1987). Androgen levels and components of aggressive behavior in men. *Hormones and Behavior*, 21, 170-180.
- CIESIELSKI, H.R., BEECH, H.R., GORDON, P.K. (1981). Some electrophysiological observations in obsessional states. *British Journal of Psychiatry*, 138, 479-484.
- CIM-10 Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- COHEN, H., FORGET, H. (1995). Auditory cerebral lateralization following cross-gender hormone therapy. *Cortex*, 31, 565-73.
- COMINGS, D.E., COMINGS, B.G. (1985). Tourette syndrome : clinical and psychological aspects of 250 cases. *American Journal of Human Genetics*, 37, 435-450.
- CONSTANTINO, J.N., GROSZ, D., SAENGER, P., CHANDLER, D.W., NANDI, R., EARLS, F.J. (1993). Testosterone and aggression in children. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 32, 1217-1222.
- COOK, B.L., WANG, Z.W., CROWE, R.R., HAUSER, R., FREIMER, M. (1992). Alcoholism and the D2 receptor gene. *Alcoholism : Clinical and Experimental Research*, 16, 806-809.
- COON, H., CAREY, G., CORLEY, R., FULKER, D.W. (1992). Identifying children in the Colorado adoption project at risk for conduct disorder. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 503-511.
- COSTELLO, E.J., ANGOLD, A. (1995). Developmental epidemiology. In : D. Cicchetti, D.J. Chen (Éds.), *Developmental psychopathology*. New York, Wiley.
- DABBS, J.M. JR., DE LARUE, D., WILLIAMS, P.M. (1990). Testosterone and occupational choice : actors, ministers, and other men. *Journal of Personality and Social Psychology*, 59, 1261-1265.
- DAUGHERTY, T.K., QUAY, H.C., RAMOS, L. (1993). Response perseveration, inhibitory control, and central dopaminergic activity in childhood behavior disorders. *Journal of Genetic Psychology*, 154, 177-188.
- DE LACOSTE, M.C., HOVATH, D.S., WOODWARD, D.J. (1991). Possible sex differences in the developing human fetal brain. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 831-846.
- DELDIME, R., VERMEULEN, S. (1997). *Le développement psychologique de l'enfant* (7<sup>e</sup> édition). Bruxelles, De Boeck Belin.
- DEVOR, E.J., CLONINGER, C.R., HOFFMAN, P.L., TABAKOFF, B. (1993). Association of monoamine oxidase (MAO) activity with alcoholism and alcoholism subtypes. *American Journal of Medical Genetics*, 48, 209-213.
- DEVOR, H. (1993). Sexual orientation identities, attractions, and practices of female-to-male transsexuals. *Journal of Sex Research*, 30, 303-315.
- DIAMOND, M.C., DOWLING, G.A., JOHNSON, R.E. (1981). Morphological cerebral cortical asymmetry in male and female rats. *Experimental Neurology*, 71, 261-268.
- DICK, C.L., SOWA, B., BLAND, R.C., NEWMAN, S.C. (1994). Epidemiology of psychiatric disorders in Edmonton. Phobic disorders. *Acta Psychiatrica Scandinavica* (Suppl.), 376, 36-44.
- DICKEY, R., STEPHENS, J. (1995). Female-to-male transsexualism, heterosexual type : Two cases. *Archives of Sexual Behavior*, 24, 439-445.
- DOMÈNECH, E. (1996). Troubles affectifs et pathologie du langage. In : C. Chevré-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- DOORN, C.D., POORTINGA, J., VERSCHOOR, A.M. (1994). Cross-gender identity in transvestites and male transsexuals. *Archives of Sexual Behavior*, 23, 185-201.
- DORNER, G. (1978). Sex-hormone-dependent brain differentiation and reproduction. In : J. Money H. Musaph (Éds.), *Handbook of sexology Vol II*. Amsterdam, Elsevier.
- DORNER, G. (1988). Neuroendocrine response to estrogen and brain differentiation in heterosexuals, homosexuals and behavior sex differences. *Archives of Sexual Behavior*, 17, 57-75.
- DSM-IV Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. (1995). Paris, Masson.
- DWYER, J.T., DELONG, G.R. (1987). A family history study of twenty probands with childhood manic-depressive illness. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 26, 176-180.
- EHRENKRANZ, J., BLISS, E., SHEARD, M.H. (1974). Plasma testosterone : correlation with aggressive behavior and social dominance in man. *Psychosomatic Medicine*, 36, 469-475.
- EHRHARDT, A.A., BAKER, S.W. (1974). Fetal androgens, human central nervous system differentiation, and behavior sex differences. In : R.C. Friedma (Ed.), *Sex differences in behavior*. New York, Wiley.
- ELBADAWAY, M.H.F., CLIFFE, M.J., JAMES, P.T. (1985). A monozygotic twin pair discordant for anorexia nervosa. *Canadian Journal of Psychiatry*, 30, 544-545.
- ELLIOTT, F.A. (1984). The episodic dyscontrol syndrome and aggression. *Neurology Clinics*, 2, 113-125.
- ELLIS, L. (1991). Monoamine oxydase and criminality : identifying an apparent biological marker for antisocial behavior. *Journal of Research on Crime and Delinquency*, 28, 227-251.
- ELLIS, L., PECKHAM, W. (1991). Prenatal stress and handedness among offspring. *Pre and Peri-Natal Psychology Journal*, 6, 135-144.
- ELLIS, L., AMES, M.A., PECKHAM, W., BURKE, D. (1988). Sexual orientation of human offspring may be altered by severe maternal stress during pregnancy. *Journal of Sex Research*, 25, 152-157.
- EMORY, L.E., WILLIAMS, D.H., COLE, C.M., AMPARO, E.G. (1991). Anatomic variation of the corpus callosum in persons with gender dysphoria. *Archives of Sexual Behavior*, 20, 409-417.
- EVERITT, B.J. (1978). Cerebral monoamines and sexual behavior. In : J. Money H. Musaph (Éds.), *Handbook of sexology Vol II*. Amsterdam, Elsevier.
- FARRINGTON, D.P. (1989). Early predictors of adolescent aggression and adult violence. *Violence and Victimology*, 4, 79-100.
- FARRINGTON, D.P. (1993). Childhood origins of teenage antisocial behavior and adult social dysfunction. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 86, 13-17.
- FISCHER, M., BARKLEY, R.A., FLETCHER, K.E., SMALLISH, L. (1993). The adolescent outcome of hyperactive children : predictors of psychiatric, academic, social, and emotional adjustment. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 32, 324-332.
- FLOR-HENRY, P. (1990). Le syndrome obsessionnel-compulsif : reflet d'un défaut de régulation fronto-caudée de l'hémisphère gauche ? *Encéphale*, 16, 325-329.



- FLOR-HENRY, P. (1990). Influence of gender in schizophrenia as related to other psychopathological syndromes. *Schizophrenia-Bulletin*, 16, 211-227.
- FLOR-HENRY, P. (1990). Influence of gender in schizophrenia as related to other psychopathological syndromes. *Schizophrenia-Bulletin*, 16, 211-227.
- FLOR-HENRY, P. (1979). On certain aspects of the localization of the cerebral systems regulating and determining emotion: A review. *Biological Psychiatry*, 14, 677-698.
- FLOR-HENRY, P. (1986). Observations, reflections and speculations on the cerebral determinants of mood and on the bilaterally asymmetrical distributions of the major neurotransmitter systems. *Acta Neurologica Scandinavica*, 74 (Suppl 109), 75-89.
- FLOR-HENRY, P., YEUDALL, L.T., KOLES, Z.J., HOWARTH, B.G. (1979). Neuropsychological and power spectral EEG investigations of the obsessive-compulsive syndrome. *Biological Psychiatry*, 14, 119-130.
- FOREHAND, R., WIERSON, M., FRAME, C., KEMPTON, T., ARMISTEAD, L. (1991). Character disorder and comorbidity in incarcerated youth. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 22, 261-264.
- FOX, C.F. (1981). Neuropsychological correlates of anorexia nervosa. *International Journal of Psychiatric Medicine*, 11, 285-291.
- FRAZIER, M.F., SILVERSTEIN, M.L., FOGG, L. (1989). Lateralized cerebral dysfunction in schizophrenia and depression: Gender and medication effects. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 4, 33-44.
- FREDERIKS, J.A.M. (1969). Disorders of the body schema. In: P.J. Vinken G.W. Bruyn (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 4, ch. 11, Amsterdam, North Holland.
- GABEL, S., STADLER, J., BJORN, J., SHINDLEDECKER, R. (1993). Dopamine-beta-hydroxylase in behaviorally disturbed youth: Relationship between teacher and parent ratings. *Biological-Psychiatry*, 34, 434-442.
- GABEL, S., STADLER, J., BJORN, J., SHINDLEDECKER, R., BOWDEN, C.L. (1993). Biodevelopmental aspects of conduct disorder in boys. *Child Psychiatry and Human Development*, 24, 125-141.
- GALLER, J.R. (1981). Visual discrimination in rats: The effects of rehabilitation following intergenerational malnutrition. *Developmental-Psychobiology*, 14, 229-236.
- GALVIN, M., SHEKHAR, A., SIMON, J., STILWELL, B., TEN-EYCK, R., LAITE, G., KARWISCH, G., BLIX, S. (1991). Low dopamine-beta-hydroxylase: A biological sequella of abuse and neglect? *Psychiatry Research*, 39, 1-11.
- GARDEN, G.M., ROTHERY, D.J. (1992). A female monozygotic twin pair discordant for transsexualism: Some theoretical implications. *British Journal of Psychiatry*, 161, 852-854.
- GARDNER, L.I. (1983). Reflections on the syndromes of psycho-social deprivation and anorexia nervosa: Some neurotransmitter and neuroendocrine considerations. In: Understanding anorexia nervosa and bulimia, Report of the Fourth Ross Conference on Medical Research. Columbus Ohio, Ross Laboratories.
- GARFINKEL, P.E. (1974). The perception of hunger and satiety in anorexia nervosa. *Psychological Medicine*, 4, 309-315.
- GARFINKEL, P.E., MOLDOFSKY, H., GARNER, D.M. (1980). The heterogeneity of anorexia nervosa: Bulimia as a distinct subgroup. *Archives of General Psychiatry*, 37, 1036-1040.
- GARN, S.M., HASKELL, J.A. (1960). Fat thickness and developmental status in childhood and adolescence. *American Journal of Diseases in Children*, 99, 746-751.
- GARREAU, B., BARTHELEMY, C., SAUVAGE, D., LEDDET, I., LELORD, G. (1984). A comparison of autistic syndromes with and without neurological problems. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 14, 105-111.
- GARRISON, C.Z., BRYANT, E.S., ADDY, C.L., SPURRIER, P.G. (1995). Posttraumatic stress disorder in adolescents after Hurricane Andrew. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 1193-1201.
- GASQUET, I. (1994). Approche epidemiologique de l'évolution avec l'âge et le sexe de la depression infanto-juvenile. *Psychiatrie de l'Enfant*, 37, 533-576.
- GEJMAN, P.V., RAM, A., GELERNTER, J., FRIEDMAN, E., CAO, Q., PICKAR, D., BLUM, K., NOBLE, E.P., KRANZIER, H.R., O'MALLEY, S. (1994). No structural mutation in the dopamine D2 receptor gene in alcoholism or schizophrenia. *Journal of the American Medical Association*, 271, 204-208.
- GELLER, B., LUBY, J. (1997). Child and adolescent bipolar disorder: a review of the past 10 years. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 36, 1168-1176.
- GEORGE, S.R., CHENG, R., NGUYEN, T., ISRAEL, Y., O'DOWD, B.F. (1993). Polymorphisms of the D4 dopamine receptor alleles in chronic alcoholism. *Biochemistry and Biophysics Research Communications*, 196, 107-114.
- GERSHON, E.S., HAMOVIT, J.R., SCHREIBER, J.L., DIBBLE, E.D., KAYE, W., NURNBERGER, J.I., ANDERSEN, A., EBERT, M. (1983). Anorexia nervosa and major affective disorders associated in families: A preliminary report. In: S.B. Guze, F.J. Earls J.E. Barret (Eds.), *Childhood psychopathology and development*. New York, Raven.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology: I. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 428-459.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology: II. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 521-552.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization. Biological mechanisms, associations, and pathology: III. A hypothesis and program for research. *Archives of Neurology*, 42, 634-654.
- GIBBONS, R.D., MAAS, J.W., DAVIS, J.M., SWANN, A.C. (1986). Path analysis of psychopharmacological data: catecholamine breakdown in man. *Psychiatry Research*, 18, 89-105.
- GILLINGHAM, F.J. (1988). Surgical treatment of epilepsy. Restoration of personality? *Acta Neurochirurgica (Suppl)*, 44, 102-105.
- GIROS, B. (1996). Le transporteur neuronal de la dopamine: de la protéine à la fonction. *Médecine/Sciences*, 12, 1125-1130.
- GOLDEN, C.J., SAWICKI, R.F. (1985). Neuropsychological bases of psychopathological disorders. In: L.C. Hartlage, C.F. Telzrow (Eds.), *The neuropsychology of individual differences: A developmental perspective*. New York, Plenum.
- GOLDMAN, P.S., CRAWFORD, H.T., STOKES, L.P., GALKIN, T.W., ROSVOLD, H.E. (1974). Sex-dependent behavioral effects of cerebral cortical lesions in the developing rhesus monkey. *Science*, 186, 540-542.



- GOLDSTEIN, S.G., FILSKOV, S.B., WEAVER, L.A., IVES, J.O. (1977). Neuropsychological effects of electroconvulsive therapy. *Journal of Clinical Psychology*, 33, 798-806.
- GORENSTEIN, E.E. (1982). Frontal lobe functions in psychopaths. *Journal of Abnormal Psychology*, 91, 368-379.
- GORSKI, R.A. (1996). Gonadal hormones and the organization of brain structure. In: D. Magnusson (Ed.), *The lifespan development of individuals*. New York, Cambridge University Press.
- GOUCHIE, C., KIMURA, D. (1991). The relationship between testosterone levels and cognitive ability patterns. *Psychoneuroendocrinology*, 16, 323-334.
- GREEN, R.S., RAU, J.H. (1974). Treatment of compulsive eating disturbances with anticonvulsant medication. *American Journal of Psychiatry*, 131, 428-432.
- GROVE, W.M., ECKERT, E.D., HESTON, L., BOUCHARD, T.J., SEGAL, N., LYKKEN, D.T. (1990). Heritability of substance abuse and antisocial behavior: a study of monozygotic twins reared apart. *Biological Psychiatry*, 27, 1293-1304.
- GULL, W. (1873). Anorexia nervosa (apepsia hysterica). *British Medical Journal*, 11, 805-809.
- GUNDLACH, R.H. (1977). Birth order among lesbians: New light on an only child. *Psychological Reports*, 40, 250.
- GUNDLACH, R.H. (1977). Sibship size, sibsex, and homosexuality among females. *Transnational Mental Health Research Newsletter*, 19, 3-7.
- GUR, R.C. (1992). Sex and handedness differences in cerebral blood flow during rest and cognitive activity. *Science*, 217, 659-661.
- GUR, R.C., MOZLEY, L.H., MOZLEY, P.D., RESNICK, S.M., KARP, J.S., ALAVI, A., ARNOLD, S.E., GUR, R.E. (1995). Sex differences in regional cerebral glucose metabolism during a resting state. *Science*, 267, 528-531.
- HALL, J.A., KIMURA, D. (1995). Sexual orientation and performance on sexually dimorphic motor tasks. *Archives of Sexual Behavior*, 24, 395-407.
- HALL, J.A., KIMURA, D. (1993). Morphological and functional asymmetry in homosexual males. *Society for neuroscience Abstracts*, 19, 561.
- HALMI, K.A., GOLDBERG, S.C., ECKERT, E. (1977). Pretreatment evaluation in anorexia nervosa. In: R.A. Vigersky (Ed.), *Anorexia Nervosa*. New York, Raven Press.
- HAMDAN-ALLEN, G., STEWART, M.A., BEEGLY, J.H. (1989). Subgrouping conduct disorder by psychiatric family history. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 30, 889-897.
- HAMER, D.H., HU, S., MAGNUSSON, V.L., HU, N., PATTATUCI, A.M.L. (1993). A linkage between DNA markers on the X chromosome and male sexual orientation. *Science*, 261, 321-327.
- HAMSHER, K., HAIMI, K.A., BENTON, A.L. (1981). Prediction of outcome of anorexia nervosa from neuropsychological status. *Psychiatry Research*, 4, 79-88.
- HANNA, G.L. (1995). Demographic and clinical features of obsessive-compulsive disorder in children and adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 19-27.
- HARASTY, J., DOUBLE, K.L., HALLIDAY, G.M., KRIL, J.J., MCRITCHIE, D.A. (1997). Language-associated cortical regions are proportionally larger in the female brain. *Archives of Neurology*, 54, 171-176.
- HARE, E.H., MORAN, P.A. (1979). Parental age and birth order in homosexual patients: A replication of Slater's study. *British Journal of Psychiatry*, 134, 178-182.
- HARE, R.D. (1978). Psychopathy and electrodermal responses to nonsignal stimulation. *Biological Psychology*, 6, 237-246.
- HARE, R.D. Electrodermal and cardiovascular correlates of psychopathy. (1978). In: R.D. Hare, D. Schalling (Eds.), *Psychopathic behaviour: approaches to research*. Chichester, John Wiley and sons.
- HARRIS, J.C. (1998). Developmental neuropsychiatry (Vol II). Assessment, diagnosis and treatment of developmental disorders. New York, Oxford University Press.
- HARTL, D.L. (1983). Human genetics. New York, Harper and Row.
- HARVEY, J., GOLDSTEIN, S. (1985). Sex differences in science and mathematics for more able pupils. *Gifted Education International*, 3, 133-136.
- HECAEN, H. (1972). Introduction à la neuropsychologie. Paris, Larousse.
- HEISTER, G., LANDIS, T., REGARD, M.S., HEISTER, P. (1980). Shift of functional cerebral asymmetry during the menstrual cycle. *Neuropsychologia*, 27, 871-880.
- HENN, W., ZANG, K.D. (1997). Mosaicism in Turner's syndrome. *Nature*, 390, 569.
- HERZOG, D.B. (1984). Pharmacotherapy of anorexia nervosa and bulimia. *Pediatric Annals*, 13, 917-923.
- HINES, M., ALLEN, L.S., GORSKI, R.A. (1992). Sex differences in subregions of the medial nucleus of the amygdala and the bed nucleus of the stria terminalis of the rat. *Brain Research*, 579, 321-326.
- HINES, M., SHIPLEY, C. (1984). Prenatal exposure to diethylstilbestrol (DES) and the development of sexually dimorphic cognitive abilities and cerebral lateralization. *Developmental-Psychology*, 20, 81-94.
- HOLLAND, H.J., HALL, A., MURRAY, R., RUSSELL, G.F.M., CRISP, H.H. (1984). Anorexia nervosa: A study of 34 twin pairs and one set of triplets. *British Journal of Psychiatry*, 145, 414-419.
- HOLT, C.S., HEIMBERG, R.G., HOPE, D.A. (1992). Avoidant personality disorder and the generalized subtype of social phobia. *Journal of Abnormal Psychology*, 101, 318-325.
- HOPKINS, J.R. (1983). Adolescence. New York, Academic Press.
- HOWLAND, E.W., KOSSON, D.S., PATTERSON, C.M., NEWMAN, J.P. (1993). Altering a dominant response: Performance of psychopaths and low-socialized college students on a cued reaction time task. *Journal of Abnormal Psychology*, 102, 379-389.
- Hsu, L.K.G. (1982). Is there a disturbance of body image in anorexia nervosa? *Journal of Nervous and Mental Diseases*, 170, 305-307.
- HUDSON, J.I., POPE, H.G., JONAS, J.M. (1984). Treatment of bulimia with antidepressants. In: H.J. Stunkard, E. Stellar (Eds.), *Eating and its disorders*. New York, Raven Press.
- HUDSON, J.I., POPE, H.G., JONAS, J.M., YURGELUN-TODD, D. (1983 b). Phenomenologic relationship of eating disorders to major affective disorder. *Psychiatric Research*, 9, 345-354.
- HURON, R.F. (1991). Fragile X syndrome. In: M.I. Gottlieb, J.E. Williams (Eds.), *Developmental-behavioral disorders*. New York, Plenum.
- HYDE, C.E., KENNA, J.C. (1977). A male MZ twin pair, concordant for transsexualism, discordant for schizophrenia. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 56, 265-275.

- HYDE, T.M., FITZCHARLES, E.K., WEINBERGER, D.R. (1993). Age-related prognostic factors in the severity of illness of Tourette's syndrome in monozygotic twins. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*, 5, 178-182.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. Orlando, Grune and Stratton.
- JIMERSON, D.C., WOLFE, B.E., NAAB, S. (1998). Anorexia nervosa and bulimia nervosa. In : C.E. Coffey R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- KANDEL, E.R., SCHWARTZ, J.H., JESSEL, M. (1995). *Essentials of neural science and behavior*. Norwalk, Connecticut, Appleton and Lange.
- KEENAN, K., SHAW, D.S. (1994). The development of aggression in toddlers : a study of low-income families. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 22, 53-77.
- KELLER, M.B., LAVORI, P.W., BEARDSLEE, W.R., WUNDER, J., SCHWARTZ, C.E., ROTH, J., BIEDERMAN, J. (1992). The disruptive behavioral disorder in children and adolescents : comorbidity and clinical course. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 204-209.
- KIMURA, D., CARSON, M.W. (1993). Cognitive pattern and finger ridge asymmetry. *Society for Neuroscience Abstracts*, 19, 560.
- KINSBOURNE, M. BEMPORAD, B. (1984). Lateralization of emotion : A model and the evidence. In : N.A. Fox, R.J. Davidson, (Eds.), *The psychobiology of affective development*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum Associates.
- KIVELA, S.L., PAHKALA, K. (1988). Clinician-rated symptoms and signs of depression in aged Finns. *International Journal of Social Psychiatry*, 34, 274-284.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1990). *Fundamentals of human neuropsychology*. San Francisco, Freeman.
- KOPIN, I.J. (1992). Origins and significance of dopa and catecholamine metabolites in body fluids. *Pharmacopsychiatry*, 25, 33-36.
- KRIEG, J.C., LAUER, K.M. PIRKE, K.M. (1987). Hormonal and metabolic mechanisms in the development of cerebral pseudoatrophy in eating disorders. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 48, 176-180.
- KRONFOL, A., HAMSHER, K., DIGRE, K. WAZIRI, R. (1978). Depression and hemispheric function : changes associated with unilateral ECT. *British Journal of Psychiatry*, 132, 560-567.
- KRUESI, M.J.P., STOEWEL, J. (1998). Conduct disorder and sociopathy. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- KURTH, J.H., KURTH, M.C., PODUSLO, S.E., SCHWANKHAUS, J.D. (1993). Association of monoamine oxidase B allele with Parkinson's disease. *Annals of Neurology*, 33, 368-372.
- KUTCHER, S.P., MARTON, P., KORENBLUM, M. (1989). Relationship between psychiatric illness and conduct disorder in adolescents. *Canadian Journal of Psychiatry*, 34, 526-529.
- LANKENAU, H., SWIGAR, M.E., BHIMANI, S., LUCHINS, D. QUINLAN, D.M. (1985). Cranial CT scans in eating disorder patients and controls. *Comprehensive Psychiatry*, 26, 136-147.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J. (1993). La physiologie de la motivation. In : R.J. Vallerand, E.E. Thill (Éds.), *Introduction à la psychologie de la motivation*. Montréal, Éditions Études Vivantes.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J., HODGINS, S. (1995). Ventral frontal deficits in psychopathy : neuropsychological test findings. *Neuropsychologia*, 33, 139-151.
- LEE, N.F., RUSH, A.J. MITCHELL, J.E. (1985). Depression and bulimia. *Journal of Affective Disorders*, 9, 231-238.
- LEHRNER, J.P. (1993). Gender differences in long-term odor recognition memory : Verbal versus sensory influences and the consistency of label use. *Chemical Senses*, 18, 17-26.
- LEVAY, S. (1993). *The sexual brain*. Cambridge, MS, MIT Press.
- LENSI, P., CASSANO, G.B., CORREDDU, G., RAVAGLI, S., KUNOVAC, J.L., AKISKAL, H.S. (1996). Obsessive-compulsive disorder. Familial-developmental history, symptomatology, comorbidity and course with special reference to gender-related differences. *British Journal of Psychiatry*, 169, 101-107.
- LEWIS, D.O., MOY, E., JACKSON, L.D., AARONSON, R., RESTIFO, N., SERRA, S., SIMOS, A. (1985). Biopsychosocial characteristics of children who later murder : a prospective study. *American Journal of Psychiatry*, 142, 1161-1167.
- LINDESEY, J. (1987). Laterality shift in homosexual men. *Neuropsychologia*, 25, 965-969.
- MACCOBY, E., JACKLIN, C. (1974). *The psychology of sex differences*. Stanford, Stanford University Press.
- MACCULLOCH, M.J., WADDINGTON, J.L. (1981). Neuroendocrine mechanisms and the aetiology of male and female homosexuality. *British Journal of Psychiatry*, 139, 341-345.
- MAIER, W., ROSENBERG, R., ARGYLE, N., BULLER, R., ROTH, M., BRANDON, S., BENKERT, O. (1989). Avoidance behaviour and major depression in panic disorder : a report from the Cross-National Collaborative Panic Study. *Psychiatry and Development*, 7, 123-42.
- MALLOY, P. (1987). Frontal lobe dysfunction in obsessive-compulsive disorder. In : Ellen Perecman (Ed.), *The frontal lobes revisited*, New York, Institute for Research in Behavioral Neuroscience. pp. 207-224.
- MANUZZA, S., KLEIN, R.G., ADDALLI, K.A. (1991). Young adult mental status of hyperactive boys and their brothers : a prospective follow-up study. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 30, 743-751.
- MANUZZA, S., KLEIN, R.G., BESSLER, A., MALLOY, P., LAPADULA, M. (1993). Adult outcome of hyperactive boys. Educational achievement, occupational rank, and psychiatric status. *Archives of General Psychiatry*, 50, 565-576.
- MANUZZA, S., KLEIN, R.G., KONIG, P.H., GIAMPINO, T.L. (1989). Hyperactive boys almost grown up. Criminality and its relationship to psychiatric status. *Archives of General Psychiatry*, 46, 1073-1079.
- MARKUS, J.P., KRUESI, P., EUTHYMIA, D., HIBBS, D., ZAHN, T.P., KEYSOR, C.S., HAMBURGER, S.D., BARTKO, J.J., RAPOPORT, J.L. (1992). A two year follow up study of children and adolescents with disruptive behavior disorders. *Archives of General Psychiatry*, 49, 429-435.
- MAXWELL, J.K., TUCKER, D.M., TOWES, B.D. (1984). Asymmetric cognitive function in anorexia nervosa. *International Journal of Neuroscience*, 24, 37-44.
- MCCORMICK, C.M., WITELSON, S.F., KINGSTONE, E. (1990). Left-handedness in homosexual men and women : Neuroendocrine implications. *Psychoneuroendocrinology*, 15, 69-76.

- MCCORMICK, C.M., WITELSON, S.F. (1991). A cognitive profile of homosexual men compared to heterosexual men and women. *Psychoneuroendocrinology*, 16, 459-473.
- MCCORMICK, C.M., WITELSON, S.F. (1994). Functional cerebral asymmetry and sexual orientation in men and women. *Behavioral Neuroscience*, 108, 525-531.
- McKAY, S.E., AUMPHRIES, L.L., ALLEN, M.E., CLAWSON, D.R. (1986). Neuropsychological test performance of bulimic patients. *International Journal of Neuroscience*, 30, 73-80.
- MEYER-BAHLBURG, H.F. (1979). Sex hormones and female homosexuality : A critical examination. *Archives of Sexual Behavior*, 8, 101-119.
- MILLER, L. (1987). Neuropsychology of the aggressive psychopath : An integrative review. *Aggressive Behavior*, 13, 119-140.
- MOFFITT, T.E. (1990). Juvenile delinquency and attention deficit disorder : boys' developmental trajectories from age 3 to age 15. *Child Development*, 61, 893-910.
- MONEY, J. (1993). *The Adam principle*. New York, Prometheus Books.
- MONEY, J. (1994). Sex errors of the body and related syndromes. Baltimore, Paul H. Brookes.
- MONEY, J., EHRHARDT, A.A. (1972). *Man and woman, boy and girl*. Baltimore, Johns Hopkins University Press.
- MORGAN, H.G., RUSSELL, G.F.M. (1975). Value of family background and clinical features as predictors of long-term outcome in anorexia nervosa. *Psychological Medicine*, 5, 355-371.
- MOSS, H.B., YAO, J.K., PANZAK, G.L. (1990). Serotonergic responsivity and behavioral dimensions in antisocial personality disorder with substance abuse. *Biological Psychiatry*, 28, 325-338.
- MUNOZ, C., KELLER, I., HUSTON, J.P. (1985). Evidence for a role of the preoptic area in lateral hypothalamic self-stimulation. *Brain Research*, 358, 85-95.
- MYSLLOBODSKY, M.S., HORESH, N. (1978). Bilateral electrodermal activity in depressed patients. *Biological Psychiatry*, 6, 111-120.
- NASS, R., BAKER, S., SADLER, A.E., SIDTIS, J.J. (1990). The effects of precocious adrenarche on cognition and hemispheric specialization. *Brain and Cognition*, 14, 59-69.
- NASS, R., BAKER, S., SPEISER, P., VIRDIS, R., BALSAMO, A., CACCIARI, E., LOCHE, A., DUMIC, M., NEW, M. (1987). Hormones and handedness : Left-handed bias in female congenital adrenal hyperplasia patients. *Neurology*, 37, 711-715.
- NETLEY, C., ROVET, J. (1988). The development of cognition and personality in X aneuploids and other subject groups. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- NOBLE, E.P., BLUM, K., KHALSA, M.E., RITCHIE, T., MONTGOMERY, A., WOOD, R.C., FITCH, R.J., OZKARAGOZ, T., SHERIDAN, P.J., ANGLIN, M.D. (1993). Allelic association of the D2 dopamine receptor gene with cocaine dependence. *Drug and Alcohol Dependence*, 33, 271-285.
- O'KEANE, V., MOLONEY, E., O'NEILL, H., O'CONNOR, A., SMITH, C., DINAN, T.G. (1992). Blunted prolactin responses to d-fenfluramine in sociopathy. Evidence for subsensitivity of central serotonergic function. *British Journal of Psychiatry*, 160, 643-646.
- O'LEARY, K.D., VIVIAN, D., NISI, A. (1985). Hyperactivity in Italy. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 13, 485-500.
- OBLER, L.K., FEIN, D. (1988). *The exceptional brain*. New York, Guilford Press.
- OFFORD, D.R., REITSMA-STREET, M. (1983). Problems of studying antisocial behavior. *Psychiatry and Development*, 1, 207-224.
- OLIVER, C., MURPHY, G.H., CRAYTON, L., CORBETT, J.A. (1993). Self-injurious behavior in Rett syndrome : Interactions between features of Rett syndrome and operant conditioning. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 91-109.
- ORLEBEKE, J.F., BOOMSMA, D.I., GOOREN, L.J., VERSCHOOR, A.M. (1992). Elevated sinistrality in transsexuals. *Neuropsychology*, 6, 351-355.
- PEIRO, E.F., YANEZ, J.L., CARRAMINANA, I., RULLAN, J.V., CASTELL, J. (1996). [Study of an outbreak of hysteria after hepatitis B vaccination (see comments)]. *Medical Clinics of Barcelona*, 107, 1-3.
- PERKINS, M.W. (1978). On birth order among lesbians. *Psychological Reports*, 43, 814.
- PIRAN, N., KENNEDY, S., GARFINKEL, P.E., OWENS, M. (1985). Affective disturbance in eating disorders. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 173, 395-400.
- PLISZKA, S.R. (1992). Comorbidity of attention-deficit hyperactivity disorder and overanxious disorder. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 197-203.
- PLOOG, D.W., PIRKE, K.M. (1987). Psychobiology of anorexia nervosa. *Psychological Medicine*, 17, 843-859.
- POPE, H.G., McELROY, S.L., KECK, P.E., HUDSON, J.I., FERGUSON, J.M., HORNE, R.L. (1989). Electrophysiologic abnormalities in bulimia and their implications for pharmacotherapy : A reassessment. *International Journal of Eating Disorders*, 8, 191-201.
- RASTAM, M., GILLBERG, C., GARTON, M. (1989). Anorexia nervosa in a Swedish urban region : A population-based study. *British Journal of Psychiatry*, 155, 642-646.
- RIESE, M.L. (1989). Maternal alcohol and pentazocine abuse : Neonatal behavior and morphology in an opposite-sex twin pair. *Acta Genetica Medicae et Gemellologiae (Twin Research)*, 38, 49-56.
- ROEMER, R.A., SHAGASS, C., STRAUMANIS, J.J., AMADEO, M. (1978). Pattern evoked potential measurements suggesting lateralized hemispheric dysfunction in chronic schizophrenics. *Biological Psychiatry*, 13, 185-202.
- ROGENESS, G.A., CRAWFORD, L., MACNAMARA, A. (1989). Plasma dopamine-beta-hydroxylase and preschool behavior in children with conduct disorder. *Child Psychiatry and Human Development*, 20, 149-156.
- ROGENESS, G.A., JAVORS, M.A., PLISZKA, S.P. (1992). Neurochemistry and child and adolescent psychiatry. *Journal of the American Association of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 765-778.
- ROGENESS, G.A., MAAS, J.W., JAVORS, M.A., MACEDO, C.A., FISCHER, C., HARRIS, W.R. (1989). Attention deficit disorder symptoms and urine catecholamines. *Psychiatry Research*, 27, 241-251.
- ROONEY, M.A., LEARK, R.A., BUCHSBAUM, M. (1988). Neuropsychological functioning and subcortical glucose metabolism in normal-weight bulimics. Paper presented at the 8th Annual Conference of the National Academy of Neuropsychologists, Orlando, Flo.
- Rosenzweig, M.R., Leiman, A.L. (1989). *Physiological psychology* (2nd ed.). New York, Random House.
- ROTHENBERG, A. (1986). Eating disorder as a modern obsessive-compulsive syndrome. *Psychiatry*, 49, 45-53.



- ROVET, J., BRADLEY, S., GOLDBERG, E. WACHSMUTH, R. (1988). Lateralization in anorexia nervosa : A pilot study. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 10, 24.
- ROWLAND, L.P., WOOD, D.S., SCHON, E.A., DiMAURO, S. (1989). Molecular genetics in diseases of brain, nerve and muscle. New York, Oxford University Press.
- ROY, A., LINNOILA, M. (1989). CSF studies on alcoholism and related behaviors. *Progress in Neuropsychopharmacology and Biological Psychiatry*, 13, 505-511.
- SAARIJARVI, S., SALMINEN, J.K.; TAMMINEN, T., AARELA, E. (1993). Alexithymia in psychiatric consultation-liaison patients. *General Hospital Psychiatry*, 15, 330-330.
- SALEM, J.E., KRING, A.M. (1998). The role of gender differences in the reduction of etiologic heterogeneity in schizophrenia. *Clinical Psychology Review*, 18, 795-819.
- SATTERFIELD, J., SWANSON, J., SCHELL, A., LEE, F. (1994). Prediction of antisocial behavior in attention-deficit hyperactivity disorder boys from aggression/defiance scores. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 33, 185-190.
- SATZ, P., MILLER, E.N., SELNES, O., VAN-GORP, W. (1991). Hand preference in homosexual men. *Cortex*, 27, 295-306.
- SCHEIBE, G., ALBUS, M. (1992). Differentiation of DSM-III-R anxiety disorders by severity of illness and symptom onset sequences. *Psychopathology*, 25, 294-300.
- SCHEIRS, J.G., VINGERHOETS, A.J. (1995). Handedness and other laterality indices in women prenatally exposed to DES. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 17, 725-730.
- SCHELL, R.E., HALL, E. (1980). *Psychologie génétique*. Montréal, Éditions du Renouveau Pédagogique.
- SCHOPMEYER, B.B. (1992). *The fragile X child*. San Diego, Singular Publishing co.
- SCHWARTZBAUM, J.S., LEVENTHAL, T.O. (1990). Neural substrates of behavioral aversion in lateral hypothalamus of rabbits. *Brain Research*, 507, 85-91.
- SEEMAN MV (1982) Gender differences in schizophrenia. *Canadian Journal of Psychiatry*, 27, 107-112.
- SHAYWITZ, S.E., SHAYWITZ, B.A., COHEN, D.J., YOUNG, J.G. (1983). Monoaminergic mechanisms in hyperactivity. In : M. Rutter (Ed.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- SHORT, A.B., SCHOPLER, E. (1988). Factors relating to age of onset in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 207-216.
- SKUSE, D.H., JAMES, R.S., BISHOP, D.V.M., COPPIN, B. (1997). Evidence from Turner's syndrome of an imprinted X-linked locus affecting cognitive function. *Nature*, 387, 705-708.
- SMITH, M.D. (1985). Managing the aggressive and self-injurious behavior of adults disabled by autism. *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps*, 10, 228-232.
- SMITH, S.S., NEWMAN, J.P., EVANS, A., PICKENS, R., WYDEVEN, J., NEWLIN, D.B. (1993). Comorbid psychopathy is not associated with increased D2 dopamine receptor Taq1 A or B gene marker frequencies in incarcerated substance abusers. *Biological Psychiatry*, 33, 845-848.
- SOLTYS, S.M., KASHANI, J.H., DANDROY, A.C., VAIDYA, A.F., REID, J.C. (1992). Comorbidity for disruptive behavior disorders in psychiatrically hospitalized children. *Child Psychiatry and Human Development*, 23, 87-98.
- SOLYOM, L., FREEMAN, R.J. MILES, J.E. (1982). A comparative psychometric study of anorexia nervosa and obsessive neuroses. *Canadian Journal of Psychiatry*, 27, 282-286.
- SOUSSIGNAN, R., TREMBLAY, R.E., SCHAAL, B., LAURENT, D., LARIVÉE, S.M. GAGNON, C., LEBLANC, M., CHARLEBOIS, P. (1993). Behavioral and cognitive characteristics of conduct-disordered-hyperactive boys from age 6 to 11 : A multiple informant perspective. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 1333-1346.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STROBER, M., MORRELL, W., BURROUGHS, J., SALKIN, B., JACOBS, C. (1985). A controlled family study of anorexia nervosa. *Journal of Psychiatry Research*, 19, 239-246.
- STRUPP, B.J., WEINGARTNER, A., KAYE, W. GIWIRSTMAN, H. (1986). Cognitive processing in anorexia nervosa. *Neuropsychobiology*, 15, 89-94.
- SULLIVAN, A., KELSO, J., STEWART, M. (1990). Mothers' views on the ages of onset for four childhood disorders. *Child Psychiatry and Human Development*, 20, 269-278.
- SWAAB, D.F., HOFMAN, M.A. (1995). Sexual differentiation of the human hypothalamus in relation to gender and sexual orientation. *Trends in Neuroscience*, 18, 264-270.
- SZATMARI, P., OFFORD, D.R., BOYLE, M.H. (1989). Ontario Child Health Study : Prevalence of attention deficit disorder with hyperactivity. *Journal of Child Psychology*, 30, 220-234.
- SZATMARI, P., BOYLE, M., OFFORD, D.R. (1989). ADDH and conduct disorder; degree of diagnostic overlap and differences among correlates. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 28, 865-872.
- SZYMANSKI, S., LIEBERMAN, J.A., ALVIR, J.M., MAYERHOFF, D., LOEBEL, A., GEISLER, S., CHAKOS, M., KOREEN, A., JODY, D., KANE, J. (1995). Gender differences in onset of illness, treatment response, course, and biologic indexes in first-episode schizophrenic patients. *American Journal of Psychiatry*, 152, 698-703.
- TAYLOR, M.A., GREENSPAN, B. ABRAMS, R. (1979). Laterallized neuropsychological dysfunction in affective disorder and schizophrenia. *American Journal of Psychiatry*, 8, 1031-1034.
- THEANDERS, S. (1970). Anorexia nervosa : A psychiatric investigation of 94 female patients. *Acta Psychiatrica Scandinavica, Suppl.* 214, 1-94.
- TUCKER, D.M., STENSFIE, C.E., ROTH, R.S. SHEARER, S.L. (1981). Right frontal lobe activation and right hemisphere performance. *Archives of General Psychiatry*, 38, 169-174.
- TURNER, E., EWING, J., SHILLING, P., SMITH, T.L. IRWIN, M., SCHUCKIT, M., KELSOE, J.R. (1992). Lack of association between an RFLP near the D2 dopamine receptor gene and severe alcoholism. *Biological Psychiatry*, 31, 285-290.
- TURNER, W.J. (1995). Homosexuality, Type 1 : An Xq28 phenomenon. *Archives of Sexual Behavior*, 24, 109-134.
- VAN-GOOZEN, S.H.M., COHEN-KETTENIS, P.T., GOOREN, L.J.G., FRIDA, N.H. (1995). Gender differences in behaviour : Activating effects of cross-sex hormones. *Psychoneuroendocrinology*, 20, 343-363.
- VINCENT, J.D. (1994). *Biologie des passions*. Paris, Éditions Odile Jacob.



- VIRKKUNEN, M., LINNOILA, M. (1993). Brain serotonin, type II alcoholism and impulsive violence. *Journal of Studies on Alcohol (Suppl.)*, 11, 163-169.
- VIRKKUNEN, M., KALLIO, E., RAWLINGS, R., TOKOLA, R., POLAND, R.E., GUIDOTTI, A., NEMEROFF, C., BISSETTE, G., KALOGERAS, K., KARONEN, S.L. (1994). Personality profiles and state aggressiveness in Finnish alcoholic, violent offenders, fire setters, and healthy volunteers. *Archives of General Psychiatry*, 51, 28-33.
- VIRKKUNEN, M., RAWLINGS, R., TOKOLA, R., POLAND, R.E., GUIDOTTI, A., NEMEROFF, C., BISSETTE, G., KALOGERAS, K., KARONEN, S.L., LINNOILA, M. (1994). CSF biochemistries, glucose metabolism, and diurnal activity rhythms in alcoholic, violent offenders, fire setters, and healthy volunteers. *Archives of General Psychiatry*, 51, 20-27.
- WABER, D.P. (1977). Sex differences in mental abilities, hemispheric lateralization, and rate of physical growth at adolescence. *Developmental Psychology*, 13, 29-38.
- WABER, D.P. (1979). Cognitive abilities and sex-related variations in the maturation of cerebral cortical functions. In: M.A. Wittig, A. C Petersen (Eds.), *Sex-related differences in cognitive functioning: Developmental issues*. New York, Academic press.
- WADA, J.A., CLARK, R., HAMM, A. (1975). Cerebral hemispheric asymmetry in humans. *Archives of Neurology*, 32, 239-246.
- WALFORD, G., MCCUNE, N. (1991). Long-term outcome in early-onset anorexia nervosa. *British Journal of Psychiatry*, 159, 383-389.
- WALSH, A., BEYER, J., PETEE, T.A. (1987). Violent delinquency: An examination of psychopathic typologies. *Journal of Genetic Psychology*, 148, 385-392.
- WALSH, B.T., ROOSE, S.P., GLASSMAN, A.H., GLADIS, M.A., SADIK, C. (1985). Depression and bulimia. *Psychosomatic Medicine*, 47, 123-131.
- WHITEHOUSE, A.M., FREEMAN, C.P.L., ANNANDALE, A. (1988). Body size estimation in anorexia nervosa. *British Journal of Psychiatry*, 153, 23-26.
- WILLERMAN, L., LOEHLIN, J.C., HORN, J.M. (1992). An adoption and a cross fostering study of the Minnesota multiphasic Personality Inventory (MMPI) Psychopathic Deviate Scale. *Behavior Genetics*, 22, 515-529.
- WINOKUR, A., MARCH, V., MENDELS, J. (1980). Primary affective disorder in relatives of patients with anorexia nervosa. *American Journal of Psychiatry*, 137, 695-698.
- WITCHER, D.B., WILLIAMSON, D.A. (1992). Duration of bulimia nervosa and symptom progression: a retrospective analysis of treatment-seeking bulimics. *Journal of Substance Abuse*, 4, 255-261.
- WITELSON, S.F., KIGAR, D.L. (1992). Sylvian fissure morphology and asymmetry in men and women: bilateral differences in relation to handedness in men. *Journal of Comparative Neurology*, 323, 326-340.
- WITELSON, S.F. (1989). Hand and sex differences in the isthmus and genu of the human corpus callosum. A post-mortem morphological study. *Brain*, 112, 799-835.
- WITT, E.D., RYAN, C., HSU, E. (1985). Learning deficits in adolescents with anorexia nervosa. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 173, 182-184.
- WOOD, F., EBERT, V., KINSBOURNE, M. (1982). The episodic-semantic memory distinction in memory and amnesia: clinical and experimental observations. In: L. Cermak (Ed.), *Human memory and amnesia*. Hillsdale NJ, Lawrence Erlbaum Ass.
- YAMAMOTO, J., SILVA, J.A., SASAO, T., WANG, C., NGUYEN, L. (1993). Alcoholism in Peru. *American Journal of Psychiatry*, 150, 1059-1062.
- ZAHN, T.P., KRUESI, M.J. (1993). autonomic activity in boys with disruptive behavior disorders. *Psychophysiology*, 30, 605-614.
- ZAVIACIC, M. (1993). Sexualna asfyxiophilia (Koczwariismus)/Sexual Asphyxiophilia (Koczwariismus). *Cesko Slovenska Psychiatrie*, 89, 200-208.
- ZHOU, J.N., HOFMAN, M.A., GOOREN, L.J., SWAAB, D.F. (1995). A sex difference in the human brain and its relation to transsexuality. *Nature*, 378, 68-70.
- ZIEGLER, M.G. (1989). Catecholamine measurement in behavioral research. In: N. Schneiderman, S. W. Weiss, P.G. Kaufman (Eds.), *Handbook of research methods in cardiovascular medicine*. New York, Plenum.
- ZIMMERBERG, E., GLICK, B., SUKEL, H.L., STEKLER, J.D. (1991). Spatial learning of adult rats with fetal alcohol exposure: Deficits are sex-dependent. *Behavioural Brain Research*, 42, 49-56.
- ZUCKER, K.J., BLANCHARD, R. (1994). Reanalysis of Bieber et al.'s 1962 data on sibling sex ratio and birth order in male homosexuals. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 182, 528-530.



# HÉRÉDITÉ ET DÉVELOPPEMENT DU COMPORTEMENT NORMAL ET PATHOLOGIQUE

Nous avons écrit, dans le chapitre portant sur la neuropsychologie du développement des sexes, que l'une des premières choses à laquelle le clinicien accorde de l'importance dès la prélecture du dossier et, avant même d'examiner son patient, est le sexe, sachant que les deux sexes ne sont pas également à risque pour tous les désordres neuropsychologiques. Il en va un peu de même pour la question de l'hérédité. Dès qu'une hypothèse étiologique commence à se faire jour, le clinicien ne peut et ne doit pas s'empêcher de penser à la part génétique du désordre en question. Cela orientera sa recherche des causes du désordre, l'entrevue familiale, etc. De même, dès l'anamnèse, le clinicien sera attentif aux désordres de type neuropsychologique qu'il pourra détecter dans la lignée familiale. Ceci orientera sa propre investigation directe de la descendance. La maladie de Tay-Sachs, répandue autrefois dans la communauté juive Ashkénaze au Québec, a été enrayerée parce que cette communauté a eu la sagacité de participer à un plan de santé publique comportant un examen de dépistage génétique préconceptionnel. Bref, l'hérédité joue une part importante par rapport à la pratique clinique. Par ailleurs, sur le plan des considérations théoriques en neuropsychologie du développement, il faut être sensible à l'effet général massif de l'hérédité. Mieux, il faut être bien informé de la diversité des mécanismes précis de la transmission héréditaire. À défaut de les comprendre, celui qui aura à interpréter le développement aura inmanquablement une vision manichéenne des causes, et risquera de tomber dans les travers de diverses idéologies naïves, soit nativistes (*ex* : héréditaristes), soit environnementalistes (*ex* : béhaviorisme excluant les aspects biologiques).

## NOTIONS ÉLÉMENTAIRES D'HÉRÉDITÉ

On ne peut guère se tromper en disant que la grande majorité des désordres qui amènent les enfants

en neuropsychologie clinique sont héréditaires. D'emblée, il faut toutefois comprendre que ceci ne veut pas dire que tous ces syndromes ne sont qu'héréditaires, ni qu'ils sont « complètement » héréditaires. Il ne faut surtout pas comprendre que l'hérédité, se définit seulement au moment où le spermatozoïde rencontre l'ovule, et que son effet n'est qu'un déroulement passif pour le reste de la vie. Nul besoin de rappeler que presque tout le développement prénatal normal autant qu'anormal, et presque tout ce qui est universel dans le développement postnatal, répond à la dictature des gènes – même si cette dictature tient compte des variations de l'environnement (Changeux, 1983). Le génome est totalement inopérant, non viable, sans un environnement approprié avec lequel il doit constamment interagir pour survivre. C'est pourquoi nous allons commencer ce chapitre par un tour d'horizon des notions élémentaires de la génétique. Ensuite, nous verrons comment l'hérédité opère dans la détermination des divers syndromes neuropsychologiques.

Chaque cellule de l'être humain, à part les gamètes matures (spermatozoïdes et ovules), contient normalement (euploïdie) en son noyau 22 paires de chromosomes, que l'on appelle autosomes. L'aneuploïdie désigne tout écart de cette norme (*ex* : monosomies et trisomies). Les spermatozoïdes portent, en plus des autosomes, la paire gonosomique XY et les ovules la paire XX. Les chromosomes sont composés d'environ 100 000 gènes, qui sont eux mêmes composés d'acide désoxyribonucléique (ADN). L'ADN est un amalgame de quatre bases (guanine, thymine, adénine, cytosine) qui se combinent par des liens de carbone formant une échelle hélicoïdale ou « double hélice » décrite par Crick et Watson (1954). Le code génétique n'est rien d'autre que l'ordre dans lequel se suivent les quatre bases dans cette double hélice. Chaque mouvement de chaque molécule de notre corps est pro-

grammé par ce code qui s'exprime à distance par l'entremise de copies partielles de lui-même, mobiles, que l'on dénomme acide ribonucléique (ARN). Les paires d'autosomes sont homologues, en ce sens que les deux chromosomes se ressemblent énormément quant à la séquence génique. Les gonosomes X et Y sont évidemment très différents l'un de l'autre (non homologues), le Y étant beaucoup plus petit et simple que les X (voir Chapitre 9).

Au moment de la fertilisation, les autosomes paternels et maternels se partagent (au hasard et équitablement) les sites homologues, par mitose, de telle sorte que chaque individu est, en fait une création «de novo» d'un exemplaire absolument unique. La parenté de premier degré de consanguinité (parents biologiques, frères, sœurs) partage 50 p.100 des gènes avec le descendant, tandis que la parenté de deuxième degré (*ex* : grands parents, oncles, tantes, neveux, nièces) en partagent 25 p.100. Le génome désigne tout le matériel génétique (ADN) de l'organisme. Le génotype est le déterminant génétique d'un caractère (un ou plusieurs gènes selon le cas), tandis que le phénotype est l'expression d'un caractère (couleur des yeux, etc.). Un génotype est dit homozygote si au locus concerné, les gènes sont identiques sur chaque membre de la paire autosomique. En cas d'une différence, le caractère est dit hétérozygote. Si le phénotype ne s'exprime que lorsque le génotype est homozygote (*ex* : yeux clairs), la transmission est dite récessive. Le porteur de ce caractère aura 25 p.100 de chance de léguer celui-ci à sa progéniture. Si le phénotype est exprimé même dans le cas d'un génotype hétérozygote (*ex* : yeux bruns), la transmission est dite dominante. Le porteur du caractère aura 50 p.100 de chance de le léguer à sa progéniture. Des exemples de phénotypes humains à caractère récessif et dominant sont présentés au tableau 9-I.

TABLEAU 9-I. — QUELQUES CARACTÈRES DOMINANTS ET RÉCESSIFS CONTRÔLÉS PAR UN SEUL GÈNE CHEZ L'HUMAIN. MODIFIÉ D'APRÈS HARTL (1983).

CARACTÈRES DOMINANTS	CARACTÈRES RÉCESSIFS
Yeux bruns	Yeux bleus
Cheveux noirs ou châtain	Cheveux clairs, blonds ou roux
Cheveux bouclés	Cheveux raides
Chevelure normale	Calvitie
Vision normale de la couleur	Daltonisme
Vue normale	Pas de vision nocturne
Ouïe normale	Surdité congénitale
Pigmentation normale	Albinisme (défaut de pigmentation)
Immunité aux empoisonnements à l'herbe à puces	Sensibilité aux empoisonnements à l'herbe à puces
Sang qui coagule normalement	Hémophilie (le sang ne coagule pas)

Lorsqu'un phénotype dépend d'un seul gène (*ex* : l'albinisme), on appelle le mode de transmission, transmission mendélienne. Lorsque plusieurs gènes contribuent à l'expression d'un caractère, le mode de transmission est plus complexe et se dénomme polygénique ou multifactoriel. Les caractères ne s'expriment pas nécessairement de façon univoque, mais lorsqu'ils le font, la transmission est dite à pénétrance absolue. Nous avons vu comment on peut distinguer les modes de transmission : 1) mendélien versus polygénique ; 2) mendélien récessif versus mendélien dominant ; 3) autosomique versus X-lié. Il reste une catégorie à définir, la transmission à effet maternel. Ce cas spécial est évoqué et sera expliqué plus loin (voir tableaux 9-XII et 9-XVII).

Il existe de nombreuses façons d'étudier le poids de l'hérédité dans la détermination des traits humains. Le tableau 9-II fait état des différentes approches.

Finalement, on est actuellement en train de découvrir en quoi il existe des mécanismes héréditaires sous-jacents à une classe importante de désordres que l'on a traditionnellement considéré comme étant congénitaux et non héréditaires : les aberrations chromosomiques. Par exemple, en 1991 on a découvert que le syndrome X-fragile est en fait héréditaire. C'est un simple gène unique (FMR1) qui est responsable de la cassure du bras long du chromosome X. Chez les gens qui expriment le syndrome, une mutation du gène (pleine mutation) a inactivé complètement ce gène. Le gène ne pourra donc produire la protéine dont il est normalement responsable. Il existe aussi des porteurs de la mutation, ayant un défaut incomplet du gène FMR1 (une prémutation), mais ces individus n'expriment pas le syndrome (phénotype X-fragile). Les porteurs masculins transmettent la prémutation à toutes leurs filles et à aucun de leurs fils. Les femmes porteuses transmettent la prémutation à toutes leurs filles et aucun de leurs fils. La mutation peut être transmise silencieusement pendant plusieurs générations avant de s'exprimer. De même, le syndrome d'Angelman, qui lui, avait d'abord été identifié comme étant un syndrome héréditaire, a été ensuite associé à une microdéletion du chromosome 15 (15q11/12) (Schinzel, 1988). Il en va de même du

TABLEAU 9-II. — SIGNES GÉNÉRAUX D'ÉTIOLOGIE HÉRÉDITAIRE.

- 1) Une plus grande concordance chez les jumeaux monozygotes par rapport aux jumeaux dizygotes.
- 2) Occurrence significative d'un phénotype à l'intérieur des familles.
- 3) Liaison d'un phénotype avec un autre phénotype dont l'allèle est connue (*linkage*).
- 4) Une plus grande incidence d'un phénotype chez la descendance biologique des individus affectés que chez la descendance biologique des individus non affectés, y compris ceux ayant été élevés dans des foyers adoptifs.



syndrome de Prader-Willi, un syndrome associé à une cassure plus importante (ce n'est le cas dans le syndrome d'Angelman) du chromosome 15 (15q11-q13) (Burke et al, 1987). Dans les trois cas de désordre envahissant du développement qui viennent d'être évoqués, le syndrome semble pouvoir s'exprimer spontanément à partir d'un accident chromosomique, tandis que dans d'autres cas, c'est un ou plusieurs gènes pathologiques et transmissibles qui sont responsables de la cassure chromosomique. Il existe un petit facteur de récurrence familiale d'ampleur similaire dans un grand nombre de désordres par aberration chromosomique. Ceci laisse entendre que la science de la génétique clinique sera bientôt en mesure de déterminer d'autres facteurs génétiques héréditaires dans de nombreux syndromes chromosomiques, incluant la trisomie 21 et autres aberrations très fréquentes.

### CALCUL DE L'HÉRITABILITÉ ET SON UTILISATION DANS L'ÉTUDE DU COMPORTEMENT HUMAIN

L'hérabilité est un index quantitatif de la contribution du génome à un caractère donné que l'on déduit de l'investigation des descendance en fonction de la proportion de gènes partagés. Le partage des gènes est maximal chez les jumeaux. Il existe deux grandes catégories de jumeaux, les univitellins (monozygotes) qui ont des génomes identiques (ils ont exactement le même bagage héréditaire), et les jumeaux bivitellins (dizygotes) qui ont jusqu'à 50 p.100 de leurs gènes en commun (c'est une moyenne statistique) – comme n'importe quels frères ou sœurs (les mutations « de

novo » expliquent que le pourcentage puisse être un peu moindre). Bien que l'on puisse utiliser à bon escient les parents de premier et de deuxième degré pour déduire des quotients ou indices d'hérabilité, les deux types de jumeaux offrent à la science une des meilleures façons possibles d'étudier et de comprendre les influences héréditaires sur les phénotypes humains. En effet, plus la différence de concordance entre les deux types de jumeaux, pour un caractère donné, est grande, – compte tenu de la prévalence de celui-ci dans la population générale, plus le caractère sera attribuable à l'effet de l'hérédité. Voir la figure 9-1 illustrant les degrés de consanguinité en fonction des rapports familiaux.

L'utilisation des jumeaux dizygotes dans ce genre d'estimations, de préférences aux frères et sœurs, relève du fait que les jumeaux dizygotes sont nés en même temps, ce qui les rend davantage comparables aux jumeaux monozygotes, aussi bien du point de vue de l'environnement que du point de vue de la constitution.

La déduction d'indices d'hérabilité est semée d'embûches, et les méthodes que l'on utilise pour ce faire sont en évolution constante. Même dans les calculs de l'hérabilité des caractères que l'on penserait simples et purement biologiques, bien des surprises surgissent. Parmi les problèmes que l'on peut relever dans les calculs de l'hérabilité, nous mentionnerons les suivants. L'erreur de mesure du phénotype peut varier en fonction de l'âge, du pays, de la culture, de la génération, etc., et ceci perturbe les estimation d'hérabilité. En particulier, les estimations basées sur l'enfant indiquent généralement des quotients d'hérabilité plus faibles que ceux calculés à partir de

Degré de consanguinité

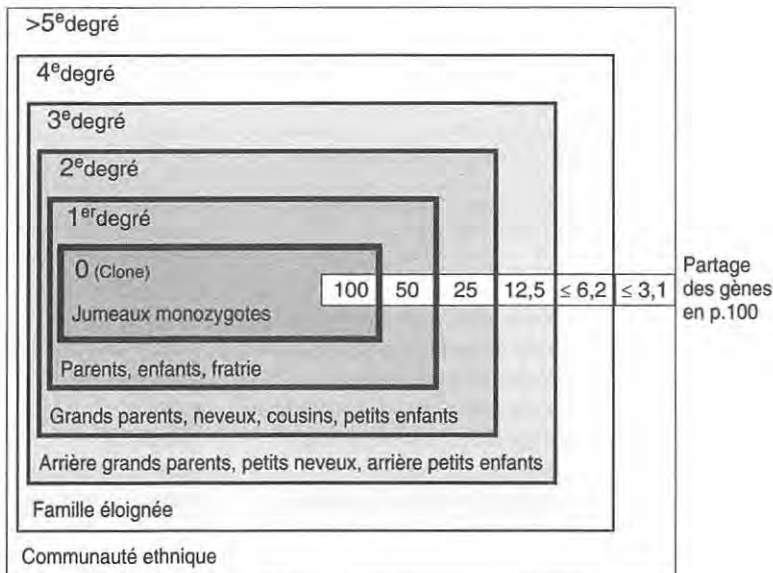


FIGURE 9-1. – CONSANGUINITÉ ET PARTAGE DE GÈNES. La consanguinité s'exprime, statistiquement, en termes de probabilité de partage de gènes.

cohortes adultes. Ceci est sûrement en partie explicable par le fait que la mesure des caractères chez l'enfant est plus difficile, que le développement est plus rapide et hétérogène dans la petite enfance que chez l'adulte, etc. Nous citons un exemple frappant : Levine et al (1987) ont calculé les héritabilités du poids et de la taille à répétition, dans une investigation longitudinale. Les sujets étaient évalués à 14 jours, et à un, trois, six, neuf et douze mois. L'héritabilité de la taille est passée de 16 p.100 à 64 p.100, tandis que celle du poids corporel est passée de 28 p.100 à 64 p.100. Le tableau 9-XI illustre que ces coefficients continuent à croître lorsqu'ils dérivent de cohortes adultes. Les estimations de l'héritabilité de l'intelligence (QI) connaissent la même progression : l'importante étude sur les jumeaux de Louisville a suivi des jumeaux mono- et dizygotes longitudinalement. Les chercheurs ont évalué à 20 p.100 l'héritabilité du QI à l'âge d'un an, à 30 p.100 à 5 ans et à 43 p.100 à 9 ans (Loehlin, 1996). Peut-on conclure que l'estimation d'héritabilité précoce est toujours une sous-estimation ? Pas du tout ! Les traits d'extraversion et d'introversion donnent des estimations d'héritabilité plus élevées chez les jeunes enfants que chez les enfants plus âgés, un effet qui a été observé dans plusieurs investigations (Loehlin, 1996). Les estimations de l'héritabilité de la taille suggèrent une contribution héréditaire extrêmement importante (voir tableau 9-V). Toutefois, ces estimations ne tiennent pas compte de l'évidence d'un impact majeur de l'environnement : l'effet de génération. En effet, d'une génération à l'autre, en occident, à la mesure du progrès des régimes alimentaires et/ou autres facteurs environnementaux, la taille des individus a augmenté spectaculairement, au point de dépasser largement l'effet de la modulation génétique à l'intérieur d'une seule génération. Un deuxième problème est que dans le domaine des pathologies, les quotients d'héritabilité sont fortement affectés par la gravité de la pathologie. Ainsi, selon la sévérité du critère d'identification de la pathologie, le quotient d'héritabilité sera plus ou moins grand. L'impact exact de cette erreur a été mesuré en ce qui a trait à la schizophrénie infantile par Kozlova et Trubnikov (1989). Ces auteurs ont trouvé que la forme maligne et chronique de la maladie était héritable à 64 p.100, tandis que la forme aiguë et récurrente de la maladie ne l'était qu'à 28-35 p.100. Quand on compare des jumeaux monozygotes et dizygotes, on compare des individus du même sexe. Or, la concordance peut différer selon que la comparaison est inter-sexes ou intra-sexe. Les taux de concordance, et aussi les estimations d'héritabilité pourraient être parfois biaisés par ce facteur. Le tableau 9-III illustre ce propos. En principe, une plus grande concordance entre jumeaux dizygotes qu'entre jumeaux monozygotes est inattendue et inexplicable. Pourtant, la chose se produit à l'occasion, telle que l'illustre le tableau 9-III.

TABLEAU 9-III. — EFFETS DE COMPARAISONS INTRA- ET INTER-SEXES, DE JUMEUX MONOZYGOTES ET DIZYGOTES ET DE FRATRIES EN CE QUI A TRAIT À LEURS PERCEPTIONS DE LEURS PARENTS. INFORMATIONS D'APRÈS ROWE ET ROGERS, 1989.

GROUPE	ACCEPTATION/ REJET	PERMISSIVITÉ
Jumeaux monozygotes	0,63	0,44
Jumeaux dizygotes	0,21	0,54
Fratrie de même sexe	0,45	0,62
Fratrie de sexes opposés	0,46	0,56

Nous récapitulons, au tableau 9-IV, certaines des principales erreurs qui peuvent fausser le calcul de l'héritabilité en psychologie, tout en présentant un exemple concret où le risque est particulièrement élevé.

Un autre problème qui a nui aux investigations des premiers chercheurs a été la difficulté qu'ils éprouvaient à déterminer la zygote des jumeaux : en effet, des jumeaux fraternels peuvent à l'occasion se ressembler autant que des monozygotes. Seules les techniques modernes de détermination biomoléculaire de la zygote permettent de contourner ce problème. Il faut donc garder à l'esprit cette réserve en ce qui concerne les études plus anciennes, en réalisant que cette erreur technique risque de provoquer des sous-estimations de l'héritabilité. Même les monozygotes peuvent varier d'un cas à l'autre. En effet, des jumeaux monozygotes peuvent se retrouver dans l'une de quatre catégories : 1) un seul placenta, un seul amnios et un seul chorion ; 2) un seul chorion, deux amnios, un seul placenta ; 3) deux chorions, deux amnios, placentas fusionnés ; 4) deux chorions, deux amnios, placentas séparés. Ces situations donnent lieu à des effets substantiels sur les taux de concordance des phénotypes corporels et psychiques. Par exemple, la situation à un seul chorion semble produire de plus grandes discordances de

TABLEAU 9-IV. — TYPES ET EXEMPLES D'ERREURS DANS LE CALCUL DU QUOTIENT D'HÉRITABILITÉ.

TYPE D'ERREUR DANS LE CALCUL DE L'HÉRITABILITÉ	EXEMPLES DE PHÉNOTYPES POUVANT ÊTRE ASSOCIÉS À CE TYPE D'ERREUR
1. Erreur de classification psychiatrique	Anorexie mentale
2. Effet de contrôle du facteur climatique	Sclérose en plaques
3. Variations liées aux âges	Schizophrénie
4. Effet non contrôlé de l'alimentation	Taille
5. Effet non contrôlé de la culture	Agressivité
6. Effet de générations	Quotient intellectuel
7. Effet de sévérité de la maladie	Maladie de Parkinson
8. Effet de l'ordre de naissance	Homosexualité
9. Non-appariement des sexes	Psychopathie

poids corporel et de plus grandes ressemblances psychiques (Spitz, 1996). En même temps, les études d'hérédité les plus anciennes étaient plus sujettes au laxisme méthodologique (nosologies psychiatriques floues, comités de lecture de périodiques scientifiques peu informés, idéologie héréditariste exacerbée et naïve) pouvant favoriser la publication d'estimations gonflées d'hérédité de phénotypes du comportement pathologiques. L'hérédité d'un phénotype peut être totale (100 p.100) et l'hérédité nulle (0 p.100). En effet, si un caractère héréditaire se distribue de façon invariable dans une population, il devient impossible de calculer un indice d'hérédité. En d'autres termes, l'indice d'hérédité n'a de sens que dans l'analyse de phénotypes distribués variablement dans une population, et plus le caractère est variable, plus l'indice d'hérédité sera élevé (Carlier, 1996).

Toute approche naïve et sous-informée ou stéréotypée et polémique sur la question de l'impact de l'environnement et de l'hérédité est dangereuse. On a trop souvent tendance à oublier l'importance de l'interaction entre hérédité et environnement. La susceptibilité héréditaire à un virus ne produira la maladie que dans un environnement (climat, écologie) dans lequel le virus est présent et actif (cela semble être justement le cas de la sclérose en plaques, une maladie autosomique postinfectieuse auto-immune). Le sujet héréditairement prédisposé à ce même virus sera davantage à risque si son système immunitaire est affaibli par un grand stress environnemental (mortalité, accident, hospitalisation, etc.) ou si la modulation hormonale de son système immunitaire connaît un changement marqué (*ex*: grossesse et accouchement). La plupart des maladies autosomiques ont des prévalences différentes en fonction du sexe. C'est donc dire que l'hérédité autosomique est modulée par l'hérédité gonosomique, en plus de l'environnement. On sous-estime trop souvent l'aptitude qu'ont les humains à créer et modeler leur environnement et en particulier les conditions de leur propre développement, à partir des aptitudes qui leur sont léguées par l'hérédité. Par exemple, Detterman et al (1990) ont montré que l'indice d'hérédité des aptitudes cognitives dans une grande cohorte de jumeaux était nettement plus élevé chez le sous-groupe moins doué. Ils expliquent ces faits par la tendance des sujets doués à rechercher eux-mêmes, uniformément, les conditions optimales de leur propre développement. Les sujets peu talentueux, seraient eux, davantage à la merci de la bonne ou mauvaise volonté de leurs parents, à cet égard. Le tableau 9-V montre à quel point les indices d'hérédité peuvent différer d'un phénotype à l'autre.

### L'intelligence est-elle héréditaire ?

L'impact de l'hérédité sur la taille de la descendance est donc importante. L'intelligence semble être

TABLEAU 9-V. — QUOTIENTS D'HÉRÉDITÉ DE PHÉNOTYPES PHYSIOLOGIQUES OU ANATOMIQUES NORMAUX BASÉS SUR LA COMPARAISON DE Jumeaux MONOZYGOTES ET DIZYGOTES.

HÉRÉDITÉ FAIBLE		
Fertilité	15 p.100	Smith, 1975
Poids à la naissance	16 p.100	Smith, 1975
Cholestérol HGL*	37 p.100	Dahlen et al, 1993
Cholestérol sérique	50 p.100	Dahlen et al, 1993
Espérance de vie	29 p.100	Smith, 1975
HÉRÉDITÉ MODÉRÉE		
Pression sanguine systolique	75 p.100	Smith et al, 1987
Pression sanguine diastolique	75 p.100	Smith et al, 1987
Rythme cardiaque	75 p.100	Smith et al, 1987
Dominance manuelle	65 p.100	Boklage, 1981
Circonférence du crâne	77 p.100	Chen et al, 1990
Poids corporel	73 p.100	Jensen et al, 1979
HÉRÉDITÉ FORTE		
Taille (hauteur)	96 p.100	Jensen et al, 1979
Empreinte digitale (sillons/cm)	90 p.100	Smith, 1975
Acidurie plasmique	80 p.100	Inouye et al, 1984
Concentration de catécholo-méthyl transférase des érythrocytes	85 p.100	Grunhaus, 1976
Activité MAO plaquettaire	83 p.100	Nies et al, 1973
Activité MAO plasmique	86 p.100	

\* Human gastric lipase : lipase gastrique humaine.

aussi fortement héréditaire. L'interaction des influences génétique et environnementale sur ces phénotypes peut aussi être abordée par des statistiques typiques sur les diverses concordances (selon les degrés de partage de gènes et selon les similarités des milieux socioculturels). Le tableau 9-VI montre que la performance intellectuelle au test Stanford-Binet semble être presque aussi héréditaire que ne l'est la taille. De surcroît, ce tableau illustre que les différences (essentiellement d'origine environnementale) entre frères et jumeaux dizygotes semblent ici avoir un impact substantiel.

L'examen attentif de ce tableau illustre que l'indice de concordance, seul, pose problème : en effet, là où le partage des gènes est élevé, le partage culturel est aussi élevé. Pour se faire une idée précise sur l'hérédité d'un phénotype, il est évident qu'il faut plus qu'un simple indice de concordance. Le calcul d'hérédité d'un phénotype comme l'intelligence requiert que l'on réalise plusieurs investigations de jumeaux mono- et dizygotes élevés ensemble et élevés séparément. Le tableau 9-VII donne un exemple de résultats typiques obtenus dans ce genre d'investigation. À première vue, on croirait à un effet très important de l'hérédité.

Toutefois, tous les foyers adoptifs ne sont pas comparables socioculturellement, et il importe d'en éva-



TABLEAU 9-VI. — CORRÉLATIONS DES COTATIONS DE L'INTELLIGENCE (QI) ET DE LA TAILLE POUR LES PAIRES D'INDIVIDUS AYANT ENTRE EUX DIFFÉRENTS DEGRÉS DE PARENTÉ. \*(NEWMAN ET AL, 1937). \*\* (McNEMAR, 1942); \*\*\* (BURT, 1956). VOIR AUSSI HILGARD ET ATKINSON (1967).

HÉRÉDITÉ	PARENTÉ	CORRÉLATION DE L'INTELLIGENCE	CORRÉLATION DE LA TAILLE	MILIEUX
Identique	Vrais jumeaux*	0,88	0,93	Très semblables
Semblable	Faux jumeaux (même sexe)*	0,63	0,64	Très semblables
Semblable	Enfants de mêmes parents*,**	0,51-0,53	0,54-0,60	Semblables
Semblable	Parents et enfants***	0,49	0,51	Semblables
Un peu semblable	Grands-parents et petits enfants***	0,34	0,32	Un peu semblables
Un peu semblable	Oncles et tantes neveux et nièces***	0,35	0,29	Un peu semblables
À peine semblable	Cousins	0,29	0,24	À peine semblables

TABLEAU 9-VII. — CORRÉLATIONS ENTRE PARENTS ET ENFANTS ADOPTÉS ET CONSANGUINS EN CE QUI A TRAIT AU QUOTIENT INTELLECTUEL.

	CORRÉLATION PARENT-ENFANT	
	QI DES ENFANTS ADOPTÉS	QI DES ENFANTS CONSANGUINS
<b>QI de la mère</b>		
Étude de Stanford*	0,19	0,46
Étude de Minnesota**	0,24	0,51
<b>QI du père</b>		
Étude de Stanford*	0,07	0,45
Étude de Minnesota**	0,19	0,51
<b>Index culturel du foyer</b>		
Étude de Stanford*	0,25	0,41
Étude de Minnesota**	0,26	0,41

\*(Burks, 1928); \*\* (Leahy, 1935)

luer la contribution. Le tableau 9-VIII illustre les résultats obtenus lorsque cet exercice est effectué.

Jusqu'à présent du moins, il n'y a pas eu d'enjeu idéologique, autour de l'estimation de l'hérédité de la taille. Il en est tout autrement de l'intelligence. L'eugénisme attire l'attention depuis le tournant du XX<sup>e</sup> siècle sur les processus de sélection sociale et de reproduction qui caractérisent les diverses sociétés et

qui, selon eux, feraient baisser de génération en génération l'intelligence moyenne des populations des pays industrialisés. Certains eugénistes sont allés jusqu'à prôner la stérilisation des moins intelligents. Toute l'argumentation eugéniste repose sur l'hérédité de l'intelligence. À l'opposé de ce spectre idéologique, on retrouve les égalitaristes qui croient que chaque humain naît avec un potentiel intellectuel à peu près égal. Selon les égalitaristes, si quelqu'un est moins intelligent c'est parce qu'il n'a pu bénéficier d'autant d'opportunités de développement de son intelligence, ou bien parce que les circonstances sociales n'ont pas été favorables à ce qu'il exploite les opportunités qui lui étaient offertes. Quoiqu'il en soit, la recherche scientifique a nettement démontré que l'intelligence est effectivement hautement variable et hautement héréditaire. Le tableau 9-IX montre que les QI sont davantage concordants lorsqu'à la culture s'ajoute la consanguinité, mais il montre aussi que l'impact de l'environnement semble être presque aussi élevé que celui de l'hérédité.

Des investigations ont été réalisées sur l'hérédité de l'intelligence chez toutes sortes d'espèces animales allant de la drosophile jusqu'au singe. Une recherche, réalisée sur le rat, a utilisé la stratégie de la sélection artificielle pour en faire la démonstration. On a tout simplement testé dans un labyrinthe des ratons à chaque

TABLEAU 9-VIII. — COMPARAISON DES QI DE VRAIS JUMEAUX ÉLEVÉS SÉPARÉMENT. LES DONNÉES INDIQUENT QUE LE MILIEU (DANS LE CAS PRÉSENT, LE MILIEU FAMILIAL) EXERCE UNE INFLUENCE IMPORTANTE SUR L'INTELLIGENCE. SOURCE : NEWMAN, H.H., FREEMAN, F.N., HOLZINGER, H.K. (1937). TWINS : A STUDY OF HEREDITY AND ENVIRONMENT. CHICAGO, UNIVERSITY OF CHICAGO PRESS.

PAIRES DE JUMEAUX	AVANTAGES ÉDUCATIFS	ÂGE À LA SÉPARATION	DIFFÉRENCE MOYENNE DE QI ENTRE LES JUMEAUX	SUPÉRIORITÉ EN MESURE DE QI ENTRE LES JUMEAUX
6	Très inégaux (5,1 sur une échelle de 10 points)	15	15,2	15,2
7	Quelque peu inégaux (2,4 sur une échelle de 10 points)	9	5,4	4,6
6	Presque identiques (1,6 sur une échelle de 10 points)	24	4,5	1,0



TABEAU 9-IX. – CORRÉLATIONS ENTRE LES SCORES AUX TESTS D'INTELLIGENCE EN FONCTION DU LIEN DE PARENTÉ. INFORMATIONS D'APRÈS LOEHLIN J.C., LINDZEY, G., SPUHLER, J.N. (1975). RACE DIFFERENCES IN INTELLIGENCE. SAN FRANCISCO : FREEMAN ET JENSEN, A. (1969). HOW MUCH CAN WE BOOST IQ AND SCHOLASTIC ACHIEVEMENT ? HARVARD EDUCATIONAL REVIEW, 39, 49.

CORRÉLATIONS	VALEUR DE LA MÉDIANE
<i>Personnes sans lien de parenté</i>	
Enfants élevés séparément	- 0,01
Enfants élevés ensemble	+ 0,20
<i>Collatéraux</i>	
Cousins au 2 <sup>e</sup> degré	+ 0,16
Cousins au 1 <sup>er</sup> degré	+ 0,28
Oncle (ou tante) neveu (ou nièce)	+ 0,34
Fratric élevée séparément	+ 0,46
Fratric élevée ensemble	+ 0,52
Jumeaux bivitellins (sexes différents)	+ 0,49
Jumeaux bivitellins (même sexe)	+ 0,56
Jumeaux univitellins (sexes différents)	+ 0,75
Jumeaux univitellins (même sexe)	+ 0,87
<i>Ligne directe</i>	
Grand parent et petit enfant	+ 0,30
Parent (âge adulte) et enfant	+ 0,50
Parent (enfant) et enfant	+ 0,56

portée, pour accoupler ensuite les plus performants ensembles et les moins performants ensembles – c'est-à-dire les rats à chaque extrême de la distribution d'intelligence. On a ainsi facilement pu créer une race de rats intelligents et une race de rats stupides (figure 9-2).

Ce qui vient d'être présenté souligne la très grande importance de l'hérédité dans la détermination de l'intelligence, mais ne montre en aucun cas une contribution nulle de l'environnement, bien au contraire. D'ailleurs le tableau 9-X démontre de façon éloquent à quel point un grand nombre de variables

environnementales, et même plus spécifiquement de pressions culturelles, semblent sinon causer, du moins entretenir un lien étroit avec l'intelligence.

La figure 9-3 suggère que des circonstances culturelles exceptionnelles peuvent avoir un impact spectaculaire sur le QI. Lapiere, Braun, LePailleur et Richer (1992) ont découvert qu'une petite fille, en apparence neurologiquement intacte, mais inscrite à une école alternative à peu près totalement déréglementée (à pédagogie libre), avait un profil d'intelligence qui semblait suggérer une dysfonction hémisphérique gauche majeure. Pourtant il n'en était rien, car ce profil s'est rééquilibré dès l'année suivante, pendant laquelle cette fillette fut intégrée au réseau scolaire public.

L'intelligence est un des phénotypes comportementaux qui soulève le plus de controverse dans le débat entre les tenants du nativisme et les tenants de l'environnementalisme en psychologie. Pourtant, cela ne nécessite pas une longue réflexion pour associer l'intelligence à l'intégrité du système nerveux central, et par ricochet, cette dernière à l'intégrité du génome. Bref, la plupart des psychologues reconnaissent un impact non négligeable de l'hérédité dans l'intelligence, et comprennent que le système nerveux central en est l'unique siège.

Il existe depuis très longtemps, et encore aujourd'hui, une différence d'un écart type (15 points) de QI entre les noirs et les blancs aux États-Unis. Certains auteurs, en s'appuyant sur les indices d'hérédité de l'intelligence, prétendent que cette différence de performance serait d'origine héréditaire, c'est-à-dire raciale (Hernstein et Murray, 1994). Quand on pense toutefois au fait que les noirs américains proviennent initialement de cultures orales, et ensuite de plusieurs générations d'esclaves, et actuellement de cohortes parmi les plus pauvres (les Noirs sont mal nourris, socialement exclus, vivent une situation familiale disloquée), il semble extrêmement

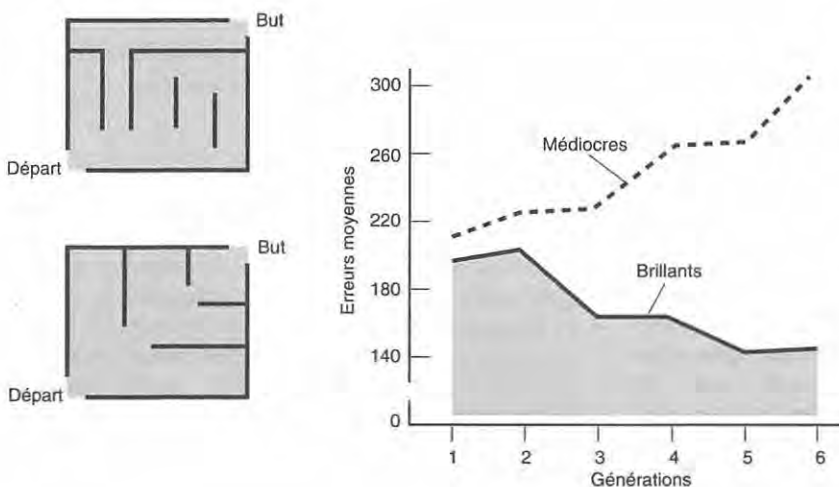


FIGURE 9-2. – EFFETS DE CROISEMENTS SÉLECTIFS DE RATS SELON LEUR INTELLIGENCE. On a croisé les rats les plus brillants entre eux, et les rats les plus médiocres entre eux, à chacune des six générations. Les rats devaient apprendre à maîtriser des labyrinthes Hebbs-Williams pour obtenir de la nourriture. Sur ces tests on mesure le nombre d'erreurs (entrées dans des culs de sac). Adapté de Thompson (1954).

TABEAU 9-X. — CORRÉLATIONS ENTRE LES HABILITÉS COGNITIVES ET LES FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX. SOURCE : MARJORIBANKS, K.M. (1972). ETHNIC AND ENVIRONMENTAL INFLUENCES ON LEVELS AND PROFILES OF MENTAL ABILITIES — OTTAWA, NATIONAL LIBRARY OF CANADA, 1972. THESE-UNIVERSITY OF TORONTO, 1970, (PAGE 91).

FACTEUR ENVIRONNEMENTAL	HABILITÉS COGNITIVES			
	VERBALE	NUMÉRIQUE	RAISONNEMENT	SPATIALE
Pression pour l'accomplissement de soi	0,66**	0,66**	0,39**	0,22**
Pression pour l'activité	0,52**	0,41**	0,26**	0,22*
Pression pour l'activité intellectuelle	0,61**	0,53**	0,31**	0,26**
Pression pour l'indépendance	0,42**	0,34**	0,23**	0,10
Pression pour l'anglais	0,50**	0,27**	0,28**	0,18**
Pression pour la langue maternelle	0,35**	0,24**	0,19**	0,09
Dominance du père	0,16*	0,10	0,11	0,09
Dominance de la mère	0,21**	0,16*	0,10	0,04
Corrélation multiple	0,72***	0,72***	0,43***	0,32**

Note : le nombre d'astérisques indique la probabilité p : \* =  $p < 0,05$ ; \*\* =  $p < 0,01$ ; \*\*\* =  $p < 0,001$ .

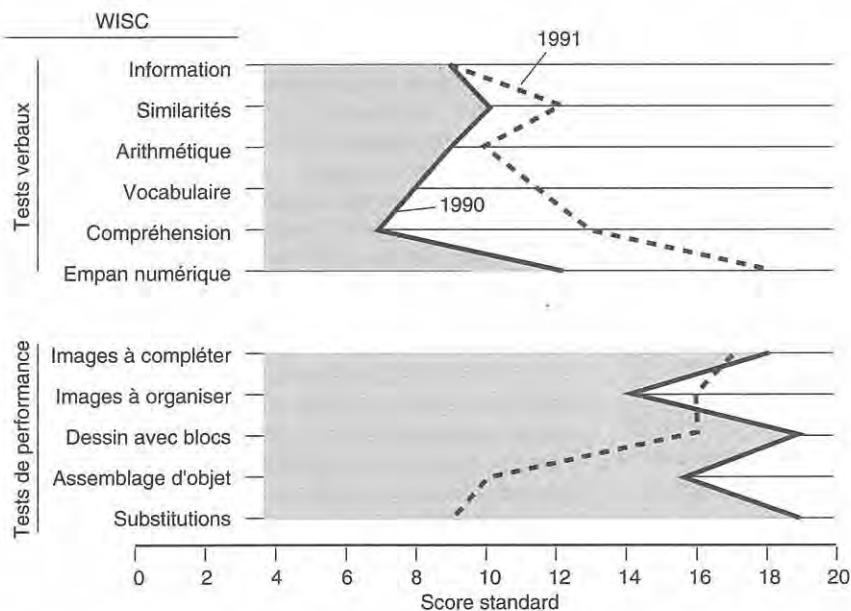


FIGURE 9-3. — UN CAS AVEC PROFIL NEUROPSYCHOLOGIQUE CULTURELLEMENT DÉTERMINÉ. L'enfant, nommée Mélodie, fut évaluée avec l'Épreuve d'Intelligence de Wechsler pour enfants pendant qu'elle était élève dans une école à pédagogie radicalement permissive, puis après un an en école régulière (adapté de Lapierre, Braun, LePailleur et Richer, 1992). Notez la mutation spectaculaire de son profil d'habiletés, malgré le maintien de son QI global.

plausible que la très importante différence de QI entre les Noirs et les Blancs aux États-Unis soit due à peu près entièrement à des effets de l'environnement et pas du tout à des facteurs héréditaires (Roubertoux et Carlier, 1996).

Qu'en est-il des phénotypes comportementaux qui ne peuvent être ramenés à l'intégrité du système nerveux, qui se distribuent indépendamment de l'intelligence ? À peu près toutes les manifestations du psychisme et du comportement semblent être déterminées, en partie, par l'hérédité, même ceux qui ne peuvent être associés à l'intégrité du système nerveux central. La leçon à retenir est que l'hérédité a des effets déterminants sur les aspects même les plus subtils du fonctionnement psychique humain. Le tableau 9-XI

illustre la diversité des estimations d'héritabilité obtenus en ce qui concerne de tels phénotypes.

## GÉNÉTIQUE PATHOLOGIQUE ET NEUROPSYCHOLOGIE DU DÉVELOPPEMENT

Le code génétique de l'espèce humaine est porteur d'au moins 600 maladies neurodégénératives. Dyken et Krawiecki (1983) estiment qu'environ 50 de ces maladies héréditaires font régulièrement l'objet de consultations en pédiatrie. Le clinicien a la responsabilité de connaître les degrés de risque génétique des divers syndromes neuropsychologiques, ceci entre autres afin de donner des informations pertinentes aux

TABLEAU 9-XI. — QUOTIENTS D'HÉRITABILITÉ DE PHÉNOTYPES COMPORTEMENTAUX NORMAUX BASÉS SUR LA COMPARAISON DE JUMEAUX MONOZYGOTES ET DIZYGOTES.

Consommation d'alcool	45 p.100	Reed et al, 1994
Extraversion	48 p.100	Hewitt, 1984
Tempérament adulte	50 p.100	Neale et al, 1989
Tempérament enfant	30 p.100	Plomin et al, 1993
Assertion	50 p.100	Rushton, 1986
Intelligence (enfant)	50 p.100	Casto et al, 1995
Intelligence (adulte)	80 p.100	Plomin et al, 1994
Empan mnésique	52 p.100	Jensen et al, 1979
Habilité orthographique	53 p.100	Stevenson et al, 1987
Recherche de sensations	58 p.100	Fulker et al, 1980
Agressivité	58 p.100	Ghodsian et al, 1987
Narcissisme	64 p.100	Livesley et al, 1993

Note : ces chiffres ne sont pas des concordances mais bien des estimations d'hérétabilité comme telles.

personnes songeant à procréer, afin qu'elles puissent correctement calculer leurs risques. Comme les manifestations psychiques et du comportement, les désordres du psychisme et du comportement proviennent aussi d'influences génétiques non négligeables, et qui varient d'un syndrome à l'autre. Le tableau 9-XII présente les axes principaux de classification d'une pathologie héréditaire.

Le clinicien peut étudier la génétique d'un patient de diverses façons : il peut prélever des tissus ou un liquide corporel et réaliser l'analyse des chromosomes (caryotype). Il peut rechercher l'incidence de la maladie dans la lignée familiale, mais ceci s'avère difficile en raison de la connaissance souvent floue qu'ont les gens de leur famille étendue. Quelques symboles utilisés par les généticiens dans la description d'une lignée sont présentés à la figure 9-4.

TABLEAU 9-XII. — AXES DE CLASSIFICATION DES MALADIES HÉRÉDITAIRES.

On distingue aujourd'hui quatre groupes de maladies génétiques qui diffèrent par les mécanismes biologiques impliqués et qui, par conséquent, posent des problèmes différents au médecin. Il s'agit des groupes suivants.

*Maladies monofactorielles* : ce sont les maladies héréditaires classiques qui se transmettent selon les lois de Mendel ; elles sont dues à un gène muté qui agit en simple ou double dose.

*Maladies par aberration chromosomique* : le chromosome peut être partiellement ou totalement absent ou surnuméraire.

*Maladies à hérédité complexe* : il s'agit de maladies dont l'étiologie est sous la dépendance de facteurs génétiques et du milieu.

*Maladies par effet maternel* : il s'agit d'un groupe de maladies hétérogènes sur le plan étiologique mais où le génotype de la mère joue un rôle prépondérant.

Départager les contributions de l'hérédité et de l'environnement est plus facile lorsque le phénotype comporte des aberrations physiologiques externes. Un exemple d'une telle condition, héréditaire, est présenté aux figures 9-5 et 9-6.

L'examen médical ne se limite évidemment pas au constat passif des phénotypes externes. Beaucoup de maladies héréditaires ne peuvent être diagnostiquées que suite à un examen spécifique. C'est le cas de plusieurs des maladies héréditaires présentées au tableau 9-XIII en ordre décroissant de risque de récurrence (un indice proche de l'indice d'hérétabilité). Le risque de récurrence est le risque de donner naissance à une deuxième descendance manifestant le trait.

Finalement, l'exercice de tri des contributions de l'hérédité et de l'environnement devient extrêmement

#### NOMENCLATURE ICONIQUE DE LA GÉNÉTIQUE

□ Mâle non affecté	◇△ Une personne (sexe inconnu)
○ Femelle non affectée	□△ Jumeaux identiques
■ Mâle affecté	○△ Jumeaux non identiques
● Femelle affectée	□△ Jumeaux à zygosité indéterminée
↗ □ Propositus	□ ⊙ Porteur minimalement affecté ou non d'un trait X-lié
○ Propositus examiné personnellement	■ ● Hétérozygotes à transmission autosomique récessive
☒ Décédé	□△ Demi-frère ou demi-sœur
◇ Échantillon de 5 personnes	□△ Pas de descendance, stérile
□ Avortement ou fausse couche	== Mariage consanguin

FIGURE 9-4. — NOMENCLATURE ICONIQUE DE LA GÉNÉTIQUE. Les codes iconiques utilisés en génétique servent, par exemple, à visualiser et rapidement comprendre des généalogies cliniques.

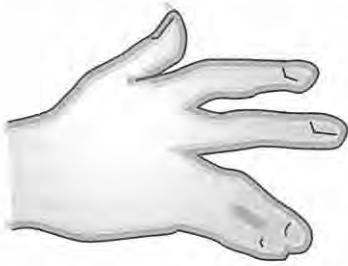


FIGURE 9-5. — PHÉNOTYPE DE LA SYNDACTYLIE. La syndactylie est une fusion des doigts (absence embryonnaire du développement de l'individuation digitale) qui peut provenir de plusieurs causes (congénitales, héréditaires).

fiable lorsque le gène pathologique est directement identifié. Le généticien est non seulement un technicien de pointe en génie biomoléculaire, mais aussi un fin limier en matière d'analyse des distributions des caractères, tant en ce qui a trait aux lignées, mais aussi, à mesure que la génétique progresse en ce qui concerne l'analyse des spectres pathologiques des diverses maladies. Ce dernier point mérite une brève élaboration. On sait de plus en plus où se trouvent les gènes jouant des rôles moléculaires (lipidiques, puriques, protéiques, enzymatiques, aminergiques, etc.). Ceci peut servir à alimenter des hypothèses quant aux segments chromosomiques pertinents dans des maladies présentant des désordres au niveau de ces molécules de base. Par ailleurs, la liste des mini-items

TABEAU 9-XIII. — RISQUE DE RÉCURRENCE, EN ORDRE DÉCROISSANT, D'UNE DIVERSITÉ DE MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.

MALADIE	RISQUE DE RÉCURRENCE
Paralysie périodique	50 p.100
Surdité otosclérotique	40 p.100
Rétinoblastome	24 p.100
Rétinite pigmentaire	24 p.100
Phénylcétonurie	22 p.100
Syndrome maniacodépressif	17 p.100
Microphthalmie	12 p.100
Surdité	12 p.100
Déficience mentale	12 p.100
Schizophrénie	9 p.100
Sclérose en plaques	6 p.100
Anencéphalie	4 p.100
Spina bifida	4 p.100
Épilepsie	3 p.100
Exophtalmie	0,9 p.100
Hydrocéphalie	0,7 p.100

pathologiques dont on connaît le locus précis du gène mutant responsable est devenue énorme. Comme les syndromes comportent souvent plusieurs de ces symptômes (il s'agit alors du spectre héréditaire) on peut par déduction repérer le segment chromosomique capable d'expliquer le trait principal de la

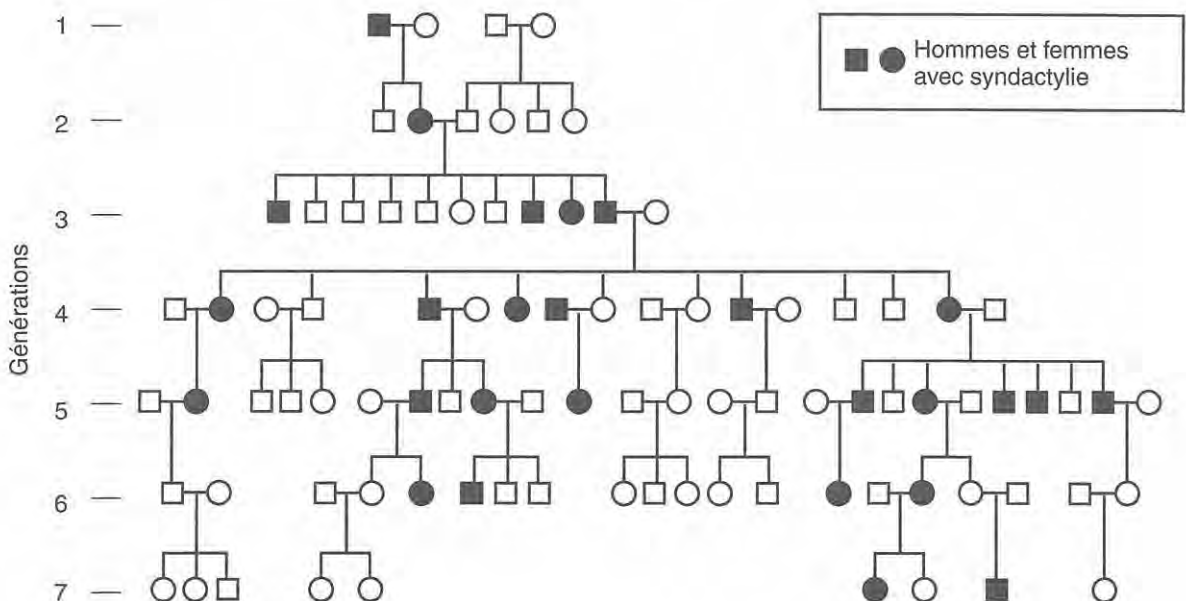


FIGURE 9-6. — ARBRE GÉNÉALOGIQUE D'UNE FAMILLE AVEC SYNDACTYLIE HÉRÉDITAIRE. Généalogie de sept générations d'une seule famille. Cette famille est porteuse d'un gène autosomique (les deux sexes sont affectés) dominant (presque 50 p.100 de la progéniture est affectée) pour la syndactylie.



maladie, en partant de plusieurs petits désordres secondaires dont les sites chromosomiques sont rapprochés et connus. Une liste très succincte de maladies neurologiques héréditaires, dont le gène est connu, est présentée au tableau 9-XIV.

Le tableau 9-XV présente des syndromes dans chacune de trois catégories de modes de transmission, autosomiques dominantes, récessives et X-liées.

Les maladies autosomiques dominantes (*ex* : maladie de Huntington) et récessives (*ex* : maladie de Tay-Sachs), à pénétrance absolue, sont faciles à identifier car elles affectent, respectivement, près de 50 p.100 et 25 p.100 des membres des familles indépendamment du sexe. Toutefois, beaucoup de phénotypes héréditaires sont contrôlés par des mécanismes à pénétrance partielle. La pénétrance peut être tellement faible, que la génétique peut supposer pendant des décennies (jusqu'à la découverte du gène responsable) que la maladie résulte d'une mutation « de novo » (cela a été le cas, par exemple, de la neurofibromatose NF1). Les maladies à transmission polygénique sont plus difficiles à repérer, génétiquement parlant. Le tableau 9-XVI fait état de quelques indices révélateurs d'une maladie à transmission multifactorielle, et présente une liste de syndromes, maladies et désordres qui semblent dépendre de ce type de transmission.

### Transmission maternelle par voie mitochondriale

La transmission multifactorielle est un problème pour la médecine, car les mécanismes moléculaires sont alors plus difficiles à identifier, car plus complexes. Mais il existe un mode de transmission qui, en soi, est encore moins bien compris, et dont les ramifications moléculaires restent très obscures : la transmission maternelle. En effet, il semble possible, voire probable, que l'ADN nucléaire ne soit pas le seul vecteur de transmission de maladies du système nerveux, l'ADN mitochondrial étant l'unique autre vecteur connu. Malgré le fait que la plus grande part de l'ADN des mammifères réside dans le noyau, la mitochondrie contient de l'ADN qui se comporte, d'une certaine façon, différemment de l'ADN du noyau. Même si aucune maladie humaine n'a encore été démontrée (sans équivoque) comme étant le résultat du dommage mutationnel de l'ADN mitochondrial, le modèle de ségrégation des marqueurs mitochondriaux dans la généalogie de l'humain est connu. Le modèle de l'héritage mitochondrial est entièrement maternel. Tous les enfants, mâles et femelles, reçoivent leurs mitochondries, ainsi que leur ADN mitochondrial, de leur mère. Aucun enfant ne reçoit de l'ADN mitochondrial de son père (d'après les études effectuées jusqu'à maintenant). On s'attend à ce que le modèle héréditaire des maladies mitochondriales suive ce modèle, celui-ci prévoyant que tout enfant, mâle ou femelle, d'une mère affectée devrait être

affecté. Aucun enfant, mâle ou femelle, d'un père affecté, ne devrait être affecté.

Une liste de maladies putativement mitochondriales est présentée au tableau 9-XVII (en haut), tandis que des variantes de maladies à pénétrance incomplète, dans lesquelles certaines formes semblent être davantage transmises maternellement, apparaissent au tableau 9-XVII (en bas).

### DÉSORDRES HÉRÉDITAIRES DU MÉTABOLISME

D'après Spreen et al (1995) on a maintenant identifié plus d'une centaine de désordres héréditaires du métabolisme. Dans une importante étude réalisée sur plusieurs centaines de milliers de naissances consécutives dans l'état du Massachusetts, on a répertorié 18 de ces désordres. La fréquence totale de ces 18 désordres, toutes catégories confondues était de 1/2 500 (Spreen et al, 1995). La maladie est souvent dénommée par la substance qui ne peut être métabolisée (*ex* : phénylcétonurie, galactosémie, cystinurie, histidinémie, tyrosinémie, etc.), mais pas toujours (*ex* : syndrome de Fanconi, maladie de Hartnup). Nous allons nous arrêter quelque peu sur deux de ces syndromes, qui peuvent chacun être contrôlés par un régime correcteur, nommément la phénylcétonurie et la galactosémie. La phénylcétonurie (PKU) est un désordre du métabolisme des acides aminés. Elle est autosomique récessive. L'enzyme phénylalanine hydroxylase, qui catabolise normalement la protéine phénylalanine en tyrosine dans le foie, est déficiente. La phénylalanine s'accumule alors dans les tissus, livre des métabolites toxiques, et porte atteinte au système nerveux central. La myéline est anormale, un excès d'oligodendrocytes et d'astroglies étant présent (Knox, 1960). L'expression de la maladie est plus variable qu'on ne le pensait autrefois, certains malades ne requérant aucun traitement, et d'autres ne pouvant échapper à la déficience mentale. En sa forme extrême, le phénotype peut inclure les convulsions, la débilité mentale, la spasticité, une hyperréflexie, des tremblements, des dermatites, une petite tête. De surcroît, les enfants PKU non traités ont un profil « psychiatrique » : ils sont déplaisants, inamicaux, excités, irritables, colériques, pleurnicheurs, hyperactifs, et peuvent vivre des épisodes psychotiques (Wright et Tarjan, 1957). La maladie se traite par un régime faible en alanine. Il y a débat sur le traitement : est-il nécessaire au-delà de la 8<sup>e</sup> année ? Une importante recherche réalisée par Holtzman et al, (1986) montre que : a) l'abandon intempestif du régime est assez fréquent ; b) avant l'âge de huit ans l'abandon du régime porte atteinte significativement au QI ; et c) la durée de l'abandon du régime est reliée à la sévérité du déclin du QI. Le neuropsychologue a donc un rôle évident à jouer dans le suivi, et dans les conseils cliniques à donner aux enfants et aux parents.

TABLEAU 9-XIV. – MALADIES NEUROLOGIQUES ASSIGNÉES À UNE LOCALISATION SPÉCIFIQUE SUR UN CHROMOSOME SPÉCIFIQUE.

CHROMOSOME	MALADIE
1	Charcot-Marie-Tooth Déficiency myoglobulinurie-phosphofructokinase
2	Hypobétalipoprotéïnémie Abétalipoprotéïnémie Myopathie ; Déficiency de Desmin Déficiency carbamylphosphate synthétase
3	GM1 gangliosidose (manque de $\beta$ -galactosidase) Syndrome de Morquio Acidémie propionique II (manque de propionyl CoA-carboxylase) Apnée Postanesthésique (sensibilité à la succinylcholine)
4	Chorée de Huntington Aspartylglucosaminurie Phénylcétonurie, atypique (manque de dihydroptéridine réductase) Syndrome Wolf-Hirschhorn, avec retard mental
5	Maladie de Sandhoff, déficiency d'hexosaminidase $\beta$ Maladie de Tay-Sachs, variantes A B (manque de protéine activatrice GM2)
6	Ataxie spinocérébelleuse Narcolepsie
7	Acidurie arginosuccinique
8	Acidose rénale tubulaire, avec paralysie périodique, atrophie optique ou calcification des ganglions de la base
9	Galactosémie Citruillémie
10	Hyperonithinémie avec atrophie de la choroïde et de la rétine (et retard mental) Leucodystrophie métachromatique (manque de protéine activatrice de sphingolipide) Myoglobulinurie (manque de phosphoglycérate mutase)
11	Myoglobulinurie, déficiency de lactate deshydrogénase Myoglobulinurie, déficiency de phosphorylase (maladie de McArdle) Porphyrie intermittente aiguë Déficiency de Pyruvate carboxylase Syndrome WAGR (tumeur de Wilms, aniridie, organes génitaux anormaux, retard mental)
12	Phénylcétonurie
13	Maladie de Wilson
14	Propionacidémie
15	Syndrome de Prader-Willi Maladie de Tay-Sachs, manque de hexosaminidase- $\alpha$ Dyslexie I
16	Tyrosinémie Maladie de Norum Hémoglobine H, avec retard mental
17	Déficiency de $\alpha$ -glucosidase Galactosémie
18	Polyneuropathie amyloïdotique familiale Syndrome Gilles de la Tourette
19	Dystrophie musculaire myotonique Mannosidose Susceptibilité à la polyomyélite
20	Galactosialidose
21	Homocystinurie Maladie d'Alzheimer familiale
22	Neurome acoustique familial Leucodystrophie métachromatique

TABLEAU 9-XIV. — MALADIES NEUROLOGIQUES ASSIGNÉES À UNE LOCALISATION SPÉCIFIQUE SUR UN CHROMOSOME SPÉCIFIQUE (suite).

CHROMOSOME	MALADIE
22	Méningiome familial Autisme succinylpurinémique Syndrome Hurler-Scheie
X	Déficience de glycérol kinase Déficience en ornithine transcarbamylase Dystrophie musculaire de Duchenne Dystrophie musculaire de Becker Syndrome de Norrie (retard mental) Maladie de Menkes Charcot-Marie-Tooth, X Maladie de Pelizaeus-Merzbacher Maladie de Lowe Maladie de Lesch-Nyhan Maladie de Hunter Syndrome Martin-Bell (retard mental X fragile) Adrénoleucodystrophie Dystrophie musculaire Emery-Dreifuss Maladie de Kennedy (atrophie musculaire spinale) Neuropathie périphérique sensorimotrice Paraplégie spastique

## GENÉTIQUE DE QUELQUES DÉSORDRES NEUROLOGIQUES DE L'ENFANT

### Narcolepsie

La narcolepsie est un syndrome neuropsychologique du sommeil. Il est caractérisé par la tétrade symptomatique suivante : 1) accès subits et répétés de sommeil ; 2) cataplexie ; 3) hallucinations hypnagogiques ; et 4) paralysies du sommeil (Montplaisir et Rouleau, 1987). Le patient, encore aujourd'hui, dans les phases précoces de la recherche diagnostique, est souvent adressé en psychiatrie avant de voir un neurologue. Une personne sur 10 000 est

TABLEAU 9-XV. — EXEMPLES DE SYNDROMES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL DANS DIVERSES CATÉGORIES DE MODES DE TRANSMISSION AUTOSOMIQUES ET X-LIÉS, DOMINANTS ET RÉCESSIFS, ET MITOCHONDRIAUX.

MODE DE TRANSMISSION	SYNDROME
Multifactoriel	Schizophrénie et sclérose en plaques
Autosomique dominant	Neurofibromatose I et sclérose tubéreuse
Autosomique récessif	Maladies Tay-Sachs et de Canavan
X-lié dominant	Maladies de Rett et Charcot-Marie-Tooth*
X-lié récessif	Syndrome Lesch-Nyhan et maladie de Menkes
Mitochondrial	Épilepsie myoclonique progressive et atrophie optique de Leber*

\* Les modes de transmission X-lié dominant, et mitochondrial sont toujours sujets à controverse.

TABLEAU 9-XVI. — MANIFESTATIONS DU MODE DE TRANSMISSION RÉVÉLATEURS D'UN MODÈLE DE SEUIL MULTIFACTORIEL ET EXEMPLES DE PATHOLOGIES VUES COMME MULTIFACTORIELLES.

- 1) Le risque de récurrence pour le prochain enfant est peu élevé comparé aux traits mendéliens, dans une étendue de 0,5 à 3 p.100.
- 2) Plus le nombre des membres de la famille affectés est grand, plus le risque de récurrence est élevé.
- 3) Plus le cas index est sévèrement affecté, plus le risque de récurrence est élevé.
- 4) Le risque et la fréquence du désordre varient souvent selon le sexe, l'aire géographique ou la population.
- 5) Le risque chez les parents diminue plus rapidement que le degré de relation.
- 6) Le risque est plus élevé si le cas index est d'un sexe moins souvent affecté.

### DÉSORDRES MULTIFACTORIELS

Insuffisance du tube rénal	Désordres HLA
Sclérose en plaques	Maladie de l'ulcère peptique
Déficience mentale	Maladie de Hirschprung
Épilepsie	Pied bot varus équin
Hydrocéphalie	Fissure de la lèvre
Strabisme	Fissure du palais
Schizophrénie	Diabète sucré
Psychose maniaco-dépressive (bipolaire)	Sténose pylorique
Malformations cardiaques congénitales	Fièvre rhumatoïde
Dislocation congénitale des hanches	Maladie caélique
Scoliose (idiopathique)	Maladie de Legg-Perthes-Calvé
	Exophtalmie
	Psoriasis

TABLEAU 9-XVII. — MALADIES MITOCHONDRIALES OU AVEC INFLUENCE MITOCHONDRIALE POSSIBLES.

MALADIES MITOCHONDRIALES POSSIBLES (Voir aussi Rowland et al, 1989 ; Shoffner, 1996, et Anderson, 1998)	
Maladie	Héritage génétique
Diverses myopathies	Maternel
Atrophie optique de Leber	Maternel
Épilepsie myoclonique progressive	Maternel
Cardiomyopathie	Maternel
Dyscrasie sanguine induite par le chloramphénicol	Maternel
Maladie de Leigh	Maternel
Syndrome de Pearson	Maternel
Épilepsie myoclonique (MERRF)	Maternel
Encéphalopathie avec acidose lactique (MELAS)	Maternel
Neuropathie, ataxie et rétinite pigmentaire (NARP)	Maternel
Ophtalmoplégie externe progressive (Syndrome Kearns-Sayre)	Maternel

MALADIES AVEC INFLUENCE MITOCHONDRIALE POSSIBLE  
(Voir aussi Rowland et al, 1989)

Maladie	Héritage génétique
Chorée de Huntington	AD Forme d'apparition tardive deux fois plus fréquemment héritée de la mère
Dystrophie myotonique	AD Forme congénitale héritée de la mère
Ataxie cérébelleuse	AD Apparition à un âge plus avancé et mort si héritée de la mère
Mélanome malin	— Sévérité amplifiée chez la descendance de la mère affectée
Neurofibromatose	AD Sévérité amplifiée chez la descendance de la mère affectée
Anencéphalie et Spina bifida	MF Risque de récurrence amplifié
Pression sanguine systolique anormale	MF Composante héritée de la mère

AD : autosomique dominant ; MF : multifactoriel.

affectée. On a repéré un marqueur biologique très fiable : l'antigène HLA-Dr2 est toujours présent. L'hérédité de la narcolepsie a été estimée à 0,37 par Kaprio et al (1996). Le mode de transmission génétique demeure toutefois très controversé, tel que le montre le tableau 9-XVIII.

### Épilepsie

Il est universellement reconnu que l'épilepsie peut découler d'une diversité de traumatismes cérébraux et de maladies touchant le système nerveux central.

Ces maladies sont souvent elles-mêmes héréditaires. Par ailleurs, toutefois, il faut aussi reconnaître que certaines épilepsies primaires peuvent être déterminées génétiquement, d'emblée. Koch (1967) a fait une recension des écrits pertinents. L'ensemble des études réalisées sur des jumeaux, à cette époque, a donné une concordance monozygote de 0,58 et dizygote de 0,11, ce qui démontre évidemment la présence d'une composante héréditaire relativement importante – pour l'ensemble des épilepsies, toutes catégories confondues (quotient d'hérédité d'envi-

TABLEAU 9-XVIII. — GÉNÉTIQUE DE LA NARCOLEPSIE FAMILIALE.

AUTEURS	NOMBRE DE PROBANTS AVEC NARCOLEPSIE	P.100 DE PROBANTS AVEC FH POSITIF	MODE HÉRÉDITAIRE SUGGÉRÉ
Krabbe et Magnussen	250-300	19	Gène dominant, pénétrance incomplète
Daly et Yoss	13	(étude familiale)	Gène dominant, pénétrance incomplète
Yoss et Daly	100	30	Gène dominant
Bruhova et Roth	64	33	Multifactoriel
Kessler et al	130	13	Deux seuils multifactoriels
Baraitser et Parkes	50	52	Autosomique dominant
Honda et al	232	6	Deux seuils multifactoriels



ron 52 p.100). Toutefois, la détermination génétique varie énormément selon le type d'épilepsie (tableau 9-XIX)

### ANALYSES GÉNÉTIQUES DE QUELQUES TROUBLES DU COMPORTEMENT SUPPOSÉS ÊTRE POLYGÉNIQUES

Nous allons présenter, sous forme de courtes rubriques, plusieurs syndromes neuropsychologiques à composante plus ou moins héréditaire. Tous ces syndromes sont autosomiques. Ils peuvent toucher les filles, et peuvent être transmis de père en fils. Ainsi que nous le soulignons dans notre chapitre sur les différences neuropsychologiques entre les sexes, et conformément à la règle générale, les garçons sont pratiquement toujours plus à risque. Voir Vandenberg et Streng (1984) pour un compte rendu général de la génétique des désordres neuropsychologiques développementaux. Nous irons des conditions les moins héréditaires aux conditions les plus héréditaires.

#### Maladie de Gilles de la Tourette

Le modèle de transmission génétique de la maladie de Gilles de la Tourette actuellement le plus en faveur est le type autosomique dominant avec pénétrance faible à moyenne (Robertson, 1989; Robertson et Gourdie, 1990). Le site chromosomique envisagé le plus sérieusement est sur le chromosome 18 (Wetterberg, 1988). Plusieurs éléments indiquent une hyperactivité dopaminergique cérébrale, et certains cliniciens traitent ces patients avec des antidopaminergiques (*ex* : halopéridol). Rowe et al (1998) associent un mutant du gène de transport dopaminergique DAT1 à la maladie de Gilles de la Tourette. Thompson et al (1998) y associent un mutant du gène D1 contrôlant la synthèse de récepteurs dopaminergiques. Le spectre psychopathologique est présenté au tableau 9-XX. Il est tellement hétérogène, qu'il faut se demander non seulement si la transmission ne serait pas polygénique, et même s'il n'y a pas dans ce syndrome plusieurs sous-types. Trois fois plus de garçons ont la maladie de Gilles de la Tourette que de filles. Plusieurs études montrent qu'environ 77 p.100 des jumeaux monozygotes sont concordants, tandis

TABLEAU 9-XX. – SPECTRE PSYCHOPATHOLOGIQUE DU SYNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE (SGT); (47 CONTRÔLES).

COMPORTEMENT	SGT (p.100)	CONTRÔLES (p.100)
Déficit attentionnel (DA)	6	6,3
DA avec hyperactivité	49	4,2
Tempérament brusque	48	14,6
Obsessionnel compulsif	45	8,5
Trouble du sommeil	38	9,0
Professeur spécial	34	8,5
Bégaïement	31	6,4
Problèmes de lecture	27	4,2
Attaques de panique	29	2,1
Phobies	26	8,5
Ment souvent	26	2,1
Dépression majeure	23	2,1
Symptômes maniaques	19	0,0
Anxiété sévère	17	0,0
Schizoïde	11	0,0

que seulement 23 p.100 des dizygotes le sont (Price et al, 1985).

#### Dyslexie

L'hérabilité de la dyslexie est assez élevée, tels qu'en témoignent les résultats de quatre équipes présentés au tableau 9-XXI.

Les études de ségrégation et agrégation familiales et les études exhaustives de divers pedigrees importants vont tout à fait dans le même sens (Childs et Finucchi, 1983, *pour une revue*). L'analyse du spectre dans une famille fréquemment et fortement atteinte sur trois générations suggère, pour cette famille seulement toutefois, qu'une faiblesse du chromosome 15 serait la source du problème (Smith et al, 1979). On observe que les garçons présentent plus de risque pour la dyslexie que les filles. Stevenson et al (1987) ont estimé l'hérabilité de la dyslexie à environ 0,53.

En ce qui concerne la recherche sur les mécanismes moléculaires de la détermination génétique de la dyslexie, on retient deux gènes candidats : l'un (C4B) ayant trait à l'immunité sur le chromosome 6, et l'autre étant situé sur le chromosome 15 (Smith et al, 1998 *pour une revue*).

#### Syndromes dysphoriques

Les maladies affectives, la dépression infantile et le syndrome maniacodépressif infantile sont fortement héréditaires. Comme c'est le cas pour la maladie de Gilles de la Tourette, les maladies affectives se présentent avec beaucoup de co-morbidité. Le trouble de l'humeur ayant l'hérabilité la plus forte est sans doute le syndrome maniacodépressif. Une étude a montré que le taux de concordance monozygote était de 67 p.100, tandis que le taux de concordance dizygote n'était que de 5 p.100 (Hartl, 1983). Le risque de récurrence est entre 8 et 16 p.100 (Vandenberg et Streng, 1984). Foley

TABLEAU 9-XIX. – DÉTERMINATION GÉNÉTIQUE DES ÉPILEPSIES PÉDIATRIQUES SELON LE TYPE. VOIR AUSSI BARAISTER, 1985.

TYPE D'ÉPILEPSIE	RISQUE GÉNÉTIQUE
Convulsions fébriles	élevé
Épilepsie myoclonique	élevé
Grand mal	moyen
Petit mal	moyen
Épilepsie temporale	moyen
Spasmes infantiles	très faible

TABLEAU 9-XXI. — TAUX DE CONCORDANCE POUR LES DIFFICULTÉS DE LECTURE CHEZ DES Jumeaux MONOZYGOTES ET DIZYGOTES. VOIR AUSSI BARAISTER, 1985.

ÉTUDES	NOMBRE DE PAIRES		CONCORDANCE (p.100)	
	IDENTIQUES	FRATERNELLES	IDENTIQUES	FRATERNELLES
Norris (1939)	9	30	100	33
Hermann (1956)	10	33	100	33
Weinschenk (1962)	14	-	100	-
Zerbin-Rüdin (1967)	17	34	100	52
Bakwin (1973)	31	31	91	45
Stevenson et al (1987)	14-19	27-42	33-59	29-54
Colorado Reading Project	96	96	71	49

et al (1998) estiment l'héritabilité de la dépression majeure à 0,66, tandis que Kendler et al (1995) estiment l'héritabilité du syndrome maniaco-dépressif à 0,64 avec critères diagnostiques stricts et 0,83 avec critères diagnostiques larges.

On ne progresse que lentement dans l'élucidation moléculaire du mécanisme héréditaire. Serretti et al (1998) croient à la présence d'un mutant du récepteur D4 (gène de récepteurs dopaminergiques) comme facteur de risque pour la maladie bipolaire, et en particulier pour la composante délirante de la maladie. Un autre gène a été associé (Gutierrez et al, 1998) à la dépression non cyclique (de type mélancolique), un gène de transport de la sérotonine (SERT) (17q11.1-17q12). Finalement, un autre gène de transport de la sérotonine (SLC6A4\**C*) semble être davantage lié au construit « d'anxiété » ou « de névrose » (Mazzanti et al, 1998).

Dans le cas du syndrome maniaco-dépressif, en plus de diverses co-morbidités, curieusement, on retrouve des talents spéciaux et des dispositions naturelles spéciales. Cette co-morbidité et ces talents spéciaux se retrouvent d'ailleurs facilement dans les généalogies, tel que le montre le tableau 9-XXII.

### Énurésie

On a peu tendance à considérer que l'énurésie puisse être un désordre neurogène. Pourtant, il y a

une composante héréditaire à ce syndrome. Les jumeaux monozygotes sont nettement plus souvent concordants que les jumeaux dizygotes (Shields, 1962; Hallgren, 1960; Bakwin, 1973). De plus, même lorsqu'ils sont élevés séparés de leurs parents, ou de façon plus collectiviste comme en kibboutz, on peut comptabiliser une agrégation selon le lien de consanguinité (Kaffman, 1962). Le risque est plus élevé chez les jeunes garçons que les fillettes, et cette différence entre les sexes s'aggrave jusqu'à l'adolescence les garçons présentant alors deux fois plus de risque (Rutter, Yule et Graham, 1973). Hublin et al (1998) estiment l'héritabilité de l'énurésie à 0,67.

La recherche moléculaire sur les mécanismes héréditaires menant à l'énurésie sont en voie d'aboutissement puisqu'on a identifié une région du chromosome 12 (q) qui semble anormale dans des généalogies de familles avec prévalences très élevées d'énurésie nocturne (Arnell et al, 1997). De même, Eiberg (1998) a identifié un locus sur le chromosome 22 (q11) qui comporterait un gène caractéristique qu'il dénomme GNAZ. Par ailleurs, Oldani et al (1998) ont identifié une forme anormale du gène de récepteur neuronal nicotinique (cholinergique), la sous-unité alpha 4 (CHRNA4), située au site chromosomique 20q13.2-13.3, dans une forme d'épilepsie héréditaire comportant l'énurésie nocturne.

TABLEAU 9-XXII. — INCIDENCE DE DÉSORDRES AFFECTIFS ET DE TALENTS SPÉCIAUX DANS L'HISTOIRE FAMILIALE DE PATIENTS JUVÉNILES AVEC DÉSORDRE MANIACODÉPRESSIF. SOURCE : DeLONG G.R. ET ALDERSHOF A.L., 1988. AN ASSOCIATION OF SPECIAL ABILITIES WITH JUVENILE MANIC-DEPRESSIVE ILLNESS (p. 391). IN : L.K. OBLER, D. FEIN (ED); THE EXCEPTIONAL BRAIN. NEW-YORK, GUILFORD PRESS.

GROUPES DIAGNOSTIQUES	NOMBRE DE PATIENTS	NOMBRE DE PATIENTS ET P.100 AVEC HISTOIRE FAMILIALE DE DMD	NOMBRE DE PATIENTS DE PATIENTS ET P.100 AVEC HISTOIRE FAMILIALE DE DÉSORDRE AFFECTIF
Désordre maniaco-dépressif	42	37 (88)	17 (40)
Désordre maniaco-dépressif avec talents spéciaux	17	17 (100)	13 (76)
Désordre maniaco-dépressif sans talents spéciaux	25	21 (84)	4 (16)
Désordres développementaux avec talents spéciaux	8	4 (50)	2 (25)
Désordres développementaux sans talents spéciaux	15	6 (40)	3 (20)
Déficit de l'attention	35	7 (20)	1 (2)

## Bégaïement

Le bégaïement est lui aussi largement héréditaire. Deux équipes (Andrews, 1964; Kidd, 1980) ont analysé l'agrégation familiale de ce désordre. Leurs résultats sont présentés au tableau 9-XXIII. Les garçons sont trois à quatre fois plus à risque que les filles (Ehrman et Parson, 1976; Porfert et Rosenfeld, 1978).

Comings et al (1996) rapportent un lien entre trois polymorphismes de gènes dopaminergiques et le bégaïement : il s'agirait des gènes de récepteur dopaminergique D2 (DRD2), de la bêta-hydroxylase (D bêta H) et le gène du transporteur dopaminergique (DAT1).

## Désordre caractériel

Un des traits du comportement dont la détermination génétique soulève les passions est la criminalité. Les partisans des thèses environnementalistes détestent l'argument de l'hérédité dans ce cas particulier, parce qu'ils craignent la recrudescence de l'eugénisme (c'est un des arguments pour la peine de mort), et ils s'opposent à la biologisation à outrance ayant pour conséquence de transformer les victimes des inégalités sociales en bourreaux. Malheureusement, il semble y avoir un vecteur sous-jacent à l'incarcération qui pourrait ressembler à une faiblesse de l'intelligence (une fonction dont on ne peut douter qu'elle est partiellement héréditaire) : les moins intelligents se font plus souvent prendre par les forces policières (*voir le chapitre sur la neuropsychologie des sexes, et en particulier le débat sur le chromosome du crime*). Mais, en plus, la criminalité dépend sûrement en partie d'une disposition agressive endogène qui elle aussi pourrait dépendre quelque peu de l'hérédité. Bref, une certaine hérédité de la criminalité peut sembler plausible a priori. L'investigation génétique du désordre caractériel a montré qu'il existe une composante héréditaire (Brennan et Mednick, 1993; Cadoret et al, 1990; Centerwall et al, 1989; Grove et al, 1990; Willerman et al, 1992). Mais il reste beaucoup de choses à faire en ce domaine. Il faudra déterminer les quotients d'hérédité des divers mécanismes cérébraux en jeu

(hyposérotinergisme, hyperdopaminergisme, hyper-testostéronisme, hypoactivation autonome, dysosmie, etc., *voir le chapitre sur les différences entre les sexes pour plus de détails*). On a récemment associé des mutations des gènes HTR1B et D6S284, gènes contrôlant le développement d'autorécepteurs de la sérotonine, au site chromosomique 6q13-15, à la personnalité antisociale (Lappalainen et al, 1998). Par ailleurs, on a associé faiblement à la personnalité antisociale des mutations de plusieurs gènes de récepteurs dopaminergiques (DRD2, DRD3 et DRD4) et sérotoninergiques (5-HT1A, 5-HT2A, 5-HT2C et 5-HT7) il y a déjà plusieurs années (Goldman et al, 1996). Slutske (1997) et al arrivent à une estimation d'hérédité de 0,71. Le tableau 9-XXV présente les données de Cadoret et al (1983). Mais pour se faire une meilleure idée sur la question de l'hérédité d'un trait comme la personnalité antisociale, il n'y aura jamais mieux que les données de recherches pertinentes. Nous en présentons quelques unes au tableau 9-XXIV.

Est-ce bien la personnalité antisociale qui est héréditaire, ou n'est-ce pas plutôt un ensemble de variables intermédiaires ? Nous pensons que c'est cette dernière proposition qui risque d'être la plus juste. On sait que par sélection artificielle il est extrêmement aisé de produire des générations de mammifères agressifs et non agressifs. C'est à ce point facile qu'en trois générations, il n'y a déjà plus de recoupement. On sait aussi que diverses manipulations environnementales peuvent aussitôt faire apparaître l'agressivité chez les animaux non agressifs et disparaître l'agressivité chez les animaux agressifs (Cairns, 1996).

## Autisme

Folstein et Rutter (1977) ont réalisé une investigation sur 10 paires de dizygotes et 11 paires de monozygotes, toutes les paires étant du même sexe. Aucun couple dizygote n'était concordant, tandis que 4 des paires monozygotes l'étaient, —ce qui donne un coefficient d'hérédité de 0,72. Si on élargissait la définition du phénotype morbide pour qu'il inclut tout déficit cogni-

TABLEAU 9-XXIII. — INCIDENCE DU BÉGAÏEMENT CHEZ LES PARENTS DE PREMIER DEGRÉ D'ADULTES BÈGUES.

TYPE DE LIEN FAMILIAL	ANDREWS ET AL (1964)		KIDD (1980)	
	PROBANTS MASCULINS		PROBANTS FÉMININS	
	ANDREWS	KIDD	ANDREWS	KIDD
Père	17,6	17,8	25,7	20,4
Mère	6,4	4,8	8,3	11,7
Frère	18,7	19,7	29,9	22,6
Sœur	19,4	4,2	19,4	12,2
Fils	NR	22,0	NR	35,9
Fille	NR	9,2	NR	17,4

NR : non rapporté.



TABLEAU 9-XXIV. – NOMBRE DE PAIRES DE Jumeaux (N), PAIRES CRIMINELLES (CRI), PAIRES CONCORDANTES (CON) ET DISCORDANTES (DIS), TAUX DE CONCORDANCE DES « PAIRES ET PROBANTS » (PAI) ET PRO), EN RELATION AVEC LA ZYGOTIE \*.

	PAIRE HOMME/ HOMME CRIMINEL		PAIRE FEMME/ FEMME CRIMINELLE		Paires homme/femme		Zygotie incertaine	
	MZ	DZ	MZ	DZ	HOMME DZ	FEMME DZ	PAIRE HOMME/ HOMME	PAIRE HOMME/ FEMME
N	325	611	328	593	1547**	1547**	112	70
CRI	71	120	14	27	172**	24**	40	6
CON	25	15	3	2	6**	6**	10	0
DIS	46	105	11	25	166**	18**	30	6
PAI	0,35	0,13	0,21	0,08	-	-	0,25	0,00
PRO	0,52	0,22	0,35	0,14	0,04	0,25	0,40	0,00

\* : (Christiansen, 1973); \*\* : Indique les individus.

TABLEAU 9-XXV. – CORRÉLATIONS ENTRE Jumeaux DE DIVERS TYPES POUR LA DÉVIANCE ANTISOCIALE.

GROUPE	COEFFICIENT DE CORRÉLATION	NOMBRE DE SUJETS
Jumeaux MZ masculins	0,62	61
Jumeaux MZ féminins	0,66	107
Jumeaux DZ masculins	0,52	38
Jumeaux DZ féminins	0,47	59
Jumeaux de sexe opposé	0,36	43

tif, alors 5 paires monozygotes devenaient concordantes, tandis qu'une seule paire dizygote s'ajoutait à la concordance dizygote. Une étude plus imposante et récente (Le-Couteur et al, 1996) a comparé 20 paires de jumeaux dizygotes de même sexe et 28 paires de jumeaux monozygotes. Chaque paire était de même sexe, et un des jumeaux était autiste. Même si les symptômes étaient très hétérogènes, la concordance monozygote était beaucoup plus élevée que la concordance dizygote. D'autres études du même type arrivent à des taux de concordance pour l'autisme similairement dissociés pour les cohortes de jumeaux mono- et dizygotes. Qu'on traite l'autisme comme une maladie à expression hétérogène ou qu'on y impose une structure diagnostique très rigoureuse, on arrive à la conclusion d'une composante héréditaire extrêmement importante. Par ailleurs, l'autisme court dans les familles : le risque pour la fratrie étant de 2 p.100 – ce qui représente un risque 50 fois plus élevé que dans la population générale (Spence, 1976). Les trois quarts des autistes étaient de sexe masculin. Mais en fait, il existe au moins sept gènes distincts qui aient été relevés comme étant significativement corrélés à l'autisme (Smalley et al, 1998).

On a mentionné ailleurs dans ce livre l'existence d'un sous-type d'autisme héréditaire, celui découlant d'une mutation du gène FMR-1 situé au site chromosomique Xq27.3 (Jinorose et al, 1997). On sait que

ceci ne représente qu'un seul des multiples types étiologiques de l'autisme. Avec une cohorte comprenant des patients avec manifestations autistes, Klauck et al (1997) ont trouvé qu'une variante du gène sérotoninergique 5-HTTLPR était significativement associée à l'autisme.

### Hyperactivité

Il est bien connu que l'hyperactivité court dans les familles (Stevenson et al, 1993). Comme c'est le cas pour les autres troubles du comportement à hérédité polygénique, on ne fait que commencer à identifier des gènes déterminants et leurs mécanismes pathogéniques. Dans le cas de l'hyperactivité, Rowe et al (1998) ont trouvé une association entre l'hyperactivité avec déficit attentionnel et le gène DAT1 (gène déterminant le transport de la dopamine et facilitant sa recapture). Ils se sont intéressés à ce gène parce que les médicaments utilisés pour contrer l'hyperactivité, méthylphénidate ou amphétamine, inhibent la recapture de dopamine. On a aussi rapporté des mutations des gènes D4 (Smalley et al, 1998). Le syndrome d'hyperactivité, avec ou sans déficit attentionnel est beaucoup plus fréquent chez le sexe masculin.

### Schizophrénie infantile

Nous avons vu au tableau 9-XV que la schizophrénie est considérée par les généticiens comme étant une maladie à transmission multifactorielle (polygénique). À défaut des preuves biomoléculaires, que l'on attend impatiemment, les seules indications pertinentes, du point de vue de l'hypothèse génétique, restent actuellement l'analyse des lignées, des jumeaux, et des constellations de symptômes pathologiques. Il faut dire que des données très préliminaires suggéreraient un rôle dans la schizophrénie d'une mutation de gène 5-HTTLPR, un gène qui contribue à la synthèse de la sérotonine (Malhotra et al, 1998). Le tableau 9-XXVI présente les résultats des principales investigations



TABLEAU 9-XXVI. – CONCORDANCE DE LA SCHIZOPHRÉNIE DANS LES ÉTUDES DE Jumeaux.

Chercheur	Année	Pays	MONOZYGOTES			DIZYGOTES		
			# affecté	# total	p.100	# affecté	# total	p.100
Kallmann	1946	Etats-Unis	120	174	69	53	517	10
Slater	1953	Royaume-Uni	24	37	65	10	112	9
Inouye	1961	Japon	33	55	60	2	17	12
Kringlen	1966	Norvège	19	50	38	13	94	14
Gottesman et Shields	1966	Royaume-Uni	10	24	42	3	33	9
Cavalli	1971	Etats-Unis	69	203	34	26	222	12
Fischer	1966	Danemark	3	10	30	0	8	0

individuelles ayant comparé les concordances entre jumeaux mono- et dizygotes.

Les investigations les plus importantes sur la schizophrénie en génétique, représentant un effort de recherche monumental, sont celles réalisées sur des enfants adoptifs. Il est toujours possible d'argumenter que les familles qui adoptent des enfants de schizophrènes sont potentiellement dysfonctionnelles au point de pouvoir favoriser l'émergence de la schizophrénie chez l'enfant adopté. Heston (1970)

a réalisé une de ces investigations importantes. Il a trouvé que les enfants d'une mère schizophrène, élevés par des parents normaux, deviennent néanmoins schizophrènes beaucoup plus souvent que les enfants biologiques de mères normales comparables aux mères adoptives en question. Cannon et al (1998) estiment l'hérédité de la schizophrénie à 0,83. Les tableaux 9-XXVII et 9-XXVIII illustrent cela, ainsi que quelques éléments du spectre héréditaire de la maladie.

TABLEAU 9-XXVII. – CARACTÉRISTIQUES D'INDIVIDUS NÉS D'UNE MÈRE SCHIZOPHRÈNE ET ÉLEVÉS DANS DES FOYERS ADOPTIFS OU NOURRICIERS (EXPÉRIMENTAUX), ET D'INDIVIDUS NÉS D'UNE MÈRE NORMALE ET ÉLEVÉS DE FAÇON SIMILAIRE<sup>a</sup>.

ITEM	GRUPE CONTRÔLE	GRUPE EXPÉRIMENTAL	PROBABILITÉ
Nombre de sujets	50	47	
Nombre de mâles	33	30	
Âge, moyenne (années)	36,3	35,8	
Nombre adopté	19	22	
MHSRS, moyennes <sup>b</sup>	80,1	65,2	0,0006
Nombre avec schizophrénie	0	5	0,024
Nombre avec déficience mentale (QI 70) <sup>c</sup>	0	4	0,052
Nombre avec personnalité antisociale	2	9	0,017
Nombre avec trouble névrotique de la personnalité <sup>d</sup>	7	13	0,052
Nombre ayant passé plus d'un an dans une institution pénale ou psychiatrique	2	11	0,006
Nombre total d'années d'incarcération	15	112	
Nombre de criminels	2	7	0,054
Nombre servant dans les forces armées	17	21	
Nombres renvoyés des forces armées pour des raisons psychiatriques ou comportementales	1	8	0,021
Groupe social, premier foyer, moyenne <sup>e</sup>	4,2	4,5	
Groupe social, présent, moyenne <sup>e</sup>	4,7	5,4	
QI, moyenne	103,7	94,0	
Années à l'école, moyenne	12,4	11,6	
Nombre d'enfants, total	84	71	
Nombre de divorces, total	7	6	
Nombre jamais mariés, > 30 ans	4	9	

a- Heston, L.L. (1970) The genetics of schizophrenia and schizoid disease. *Science*, 167, 251. b- Le MHSRS est une estimation globale de la psychopathologie, s'étalant de 0 à 100 avec diminution de la psychopathologie. Moyenne du groupe total, 72,8; SD, 18,4. c- Un déficient mental était aussi schizophrène; un autre avait une personnalité antisociale. d- Duplication considérable apparaît sous l'inscription « trouble névrotique de la personnalité »; cette désignation inclut les sujets diagnostiqués comme ayant des types variés de troubles de la personnalité et de névroses, leur trouble psychiatrique étant jugé comme un handicap significatif. e- Groupe 1 : classe sociale la plus élevée; groupe 7, la moins élevée.

TABEAU 9-XXVIII. — CARACTÉRISTIQUES D'INDIVIDUS NÉS D'UNE MÈRE SCHIZOPHRÈNE ET ÉLEVÉS DANS DES FOYERS ADOPTIFS OU NOURRICIERS (EXPÉRIMENTAUX), ET D'INDIVIDUS NÉS D'UNE MÈRE NORMALE ET ÉLEVÉS SIMILAIREMENT (RÉSUMÉ).

RÉSUMÉ DE L'ÉTUDE DE HESTON SUR L'ADOPTION		
CATÉGORIE	SUJETS CONTRÔLES	SUJETS EXPÉRIMENTAUX
Nombre de sujets	50	47
Nombre diagnostiqués comme étant schizophrènes	0	5
Nombre avec déficience mentale (QI < 70)	0	4
Nombre avec personnalités antisociales	2	9
Nombre avec désordres névrotiques	7	13
Nombre incarcérés dans des institutions pénales ou psychiatriques	2	11

Note : les sujets contrôles représentent les personnes nées d'une mère normale, et les sujets expérimentaux, les personnes nées d'une mère schizophrène (Heston, 1970).

Le plus important, toutefois, en clinique, est d'arriver au bon diagnostic, et par conséquent, au bon traitement. Souvent, le syndrome héréditaire sera immédiatement reconnu par le clinicien compétent directement par la constellation phénotypique. Évidemment, les contributions de l'hérédité et de l'environnement sont plus difficiles à départager lorsqu'on a affaire à des désordres qui se limitent aux comportements. Le tableau 9-XXIX présente une synthèse très partielle de résultats de recherches génétiques sur des jumeaux porteurs de syndromes du comportement touchant l'enfant.

### Trouble obsessionnel compulsif

Le trouble obsessionnel compulsif (TOC) court dans les familles. On note que le spectre héréditaire,

comme c'est le cas pour la plupart des psychopathologies, est assez hétérogène puisque des chercheurs comme Yang et al (1998) trouvent que la parenté de premier degré présente des désordres de schizophrénie, des désordres affectifs et des syndromes de tics à 52,0 p.100, 26,0 p.100 et 90,9 p.100, respectivement, plutôt que les 0, 3, 6 p.100 et 7,2 p.100 observés chez les contrôles ( $P < 0,01$ ).

McDougle et al (1998) ont trouvé une association entre le TOC et le polymorphisme du gène de sérotonine SLC6A4. Ce gène code pour une protéine sensible au traitement de choix pour le TOC, c'est-à-dire l'inhibiteur de recapture de la sérotonine. Toutefois, un gène codant pour une enzyme de catalyse de la noradrénaline et de la dopamine semble aussi manifester une forme inhabituelle dans le TOC. Il s'agit du gène du catéchol-O-méthyltransférase (COMT). Une variante de ce gène a pour effet de multiplier cette enzyme par trois ou quatre, et c'est cette variante qui est plus fréquente dans les TOC d'après Karayiorgou et al (1997).

### BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON, C.E. (1998). Genetic evaluation, counseling, and treatment. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- ANDREWS, G., HARRIS, M., GARSIDE, R., KAY, D. (1964). The syndrome of stuttering. Londres, Heinemann.
- ANDREWS, G., MORRIS-YATES, A., HOWIE, P., MARTIN, N. (1991). Genetic factors in stuttering confirmed. *Archives of General Psychiatry*, 48, 1034-1035.
- ARNELL, H., HJALMAS, K., JAGERVALL, M., LACKGREN, G., STENBERG, A., BENGTSOON, B., WASSÉN, C., EMAHAZION, T., ANNEREN, G., PETTERSSON, U., SUNDVALL, M., DAHL, N. (1997). The genetics of primary nocturnal enuresis : inheritance and suggestion of a second major gene on chromosome 12q. *Journal of Medical Genetics*, 34, 360-365.
- BAKWIN, H. (1973). The genetics of bedwetting. In : I. Kolvin, R. MacKeith, S.R. Meadow (Éds.), *Bladder control*

TABEAU 9-XXIX. — QUOTIENTS D'HÉRITABILITÉ DE SYNDROMES « PSYCHOPATHOLOGIQUES » PÉDIATRIQUES BASÉS SUR LA COMPARAISON DE JUMEAUX MONOZYGOTES ET DIZYGOTES ET EXEMPLE D'UN GÈNE DONT UNE FORME PARTICULIÈRE EST ASSOCIÉE AU DÉSORDRE.

PHÉNOTYPE	QUOTIENT D'HÉRITABILITÉ ET RÉFÉRENCES		GÈNE DE MODULATION
Maladie de Gilles de la Tourette	30 p.100	Price et al, 1985	D1
Névrose	39 p.100	Koskenvuo et al, 1984	SLC6A4* <sup>C</sup>
Dyslexie	53 p.100	Stevenson et al, 1987	C4B
Syndrome bipolaire (maniacodépressif)	64 p.100	Foley et al, 1998	D4
Énurésie	67 p.100	Hublin et al, 1998	GNAZ?
Désordre caractériel de l'enfant	71 p.100	Slutske et al, 1997	HTR1B
Bégaiement	71 p.100	Andrews et al, 1991	D2 (DRD2)
Autisme	72 p.100	Folstein et al, 1977	FMR-1
Hyperactivité	75 p.100	Stevenson et al, 1993	DAT1
Dépression	79 p.100	Thapar et al, 1994	SERT
Schizophrénie	83 p.100	Cannon et al, 1998	5-HTTLPR

- and enuresis. (Clinics in Developmental Medicine Nos. 48/49). London, Heinemann.
- BARAISTER, M. (1985). The genetics of neurological disorders. Oxford, Oxford University Press.
- BOKLAGE, C.E. (1981). On the distribution of nonright-handedness among twins and their families. *Acta Geneticae Medicae et Gemellologiae Twin Research*, 30, 167-187.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J., LEPAILLEUR, L., RICHER, F. (1992). A 54 point verbal-performance split on the WISC-R resulting from alternative schooling in a normal child. *Behavioral Neurology*, 5, 97-106.
- BRENNAN, P.A., MEDNICK, S.A. (1993). Genetic perspectives on crime. *Acta Psychiatrica Scandinavica (Suppl.)*, 370, 19-26.
- BURKE, C.M., KOUSSEFF, B.G., GLEESON, M., O'CONNELL, B.M., DEVLIN, J.G. (1987). Familial Prader-Willi syndrome. *Archives of Internal Medicine*, 147, 673-675.
- BURKS, B.S. (1928). The relative influence of nature and nurture upon mental development : a comparative study of foster parent-child resemblance and true parent-child resemblance. 7<sup>th</sup> Yearbook, Part 1, National Society for the Study of Education. Chicago, University of Chicago Press.
- CADORET, R.J., CAIN, C.A., CROWE, R.R. (1983). Evidence for gene-environment interaction in the development of adolescent antisocial behavior. *Behavior Genetics*, 13, 301-310.
- CADORET, R.J., TROUGHTON, E., BAGFORD, J., WOODWORTH, G. (1990). Genetic and environmental factors in adoptee antisocial personality. *European Archives of Psychiatry and Neurological Sciences*, 239, 231-240.
- CAIRNS, R.B. (1996). Socialization and sociogenesis. In : D. Magnusson (Ed.) *The lifespan development of individuals*. New York, Cambridge University Press.
- CANNON, T.D., KAPRIO, J., LONNQVIST, J., HUTTUNEN, M., KOSKENVUO, M. (1998). The genetic epidemiology of schizophrenia in a Finnish twin cohort. A population-based modeling study. *Archives of General Psychiatry*, 55, 67-74.
- CARLIER, M. (1996). La méthode des adoptions revue et corrigée. *La Recherche*, 283, 75-78.
- CASTO, S.D., DEFRIES, J. C., FULKER, D.W. (1995). Multivariate genetic analysis of Wechsler Intelligence Scale for Children Revised (WISC R) factors. *Behavior Genetics*, 25, 25-32.
- CENTERWALL, B.S., ROBINETTE, C.D. (1989). Twin concordance for dishonorable discharge from the military : with a review of the genetics of antisocial behavior. *Comprehensive Psychiatry*, 30, 442-446.
- CHANGEUX, J.P. (1983). *L'homme neuronal*. Paris, Fayard.
- CHEN, C.J., YU, M.W., WANG, C.J., TONG, S.L., TIEN, M., LEE, T.Y., LUE, H.C., HUANG, F.Y., LAN, C.C., YANG, K.H. (1990). Chronological changes in genetic variance and heritability of anthropometric characteristics among Chinese twin infants. *Acta Geneticae Medicae et Gemellologiae Twin Research*, 39, 479-484.
- CHILDS, B., FINUCCI, J.M. (1983). Genetics, epidemiology and specific reading disability. In : M. Rutter (Ed.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- CHRISTIANSEN, K.O. (1973). Mobility and crime among twins. *International Journal of Criminology and Penology*, 1, 31-45.
- COMINGS, D.E., WU, S., CHIU, C., RING, R.H., GADE, R., AHN, C., MACMURRAY, J.P., DIETZ, G., MUHLEMAN, D. (1996). Polygenic inheritance of Tourette syndrome, stuttering, attention deficit hyperactivity, conduct, and oppositional defiant disorder : the additive and subtractive effect of the three dopaminergic genes - DRD2, D beta H, and DAT1. *American Journal of Medical Genetics*, 67, 264-288.
- DAHLEN, G., ERICSON, C., DE-FAIRE, U., ISELIUS, L., LUNDMAN, T. (1993). Genetic and environmental determinants of cholesterol and HDL-cholesterol concentrations in blood. *International Journal of Epidemiology*, 12, 32-35.
- DELONG, G.R., ALDERSHOF, A.L. (1988). An association of special abilities with juvenile manic-depressive illness. In : L.K. Obler, D. Fein (Eds.), *The exceptional brain*. New York, Guilford.
- DETERMAN, D.K., THOMPSON, L.A., PLOMIN, R. (1990). Differences in heritability across groups differing in ability. *Behavior Genetics*, 20, 369-384.
- DYKEN, P., KRAWIECKI, N. (1983). Neurodegenerative diseases of infancy and childhood. *Annals of Neurology*, 13, 351-364.
- EHRLMAN, L., PARSONS, P.A. (1976). *The genetics of behavior*. Sunderland MA, Sinauer Associates.
- EIBERG, H. (1998). Total genome scan analysis in a single extended family for primary nocturnal enuresis : evidence for a new locus (ENUR3) for primary nocturnal enuresis on chromosome 22q11. *European Urology*, 33 (Suppl 3), 34-36.
- FOLEY, D.L., NEALE, M.C., KENDLER, K.S. (1998). Reliability of a lifetime history of major depression : implications for heritability and co-morbidity. *Psychological Medicine*, 28, 857-870.
- FOLSTEIN, S., RUTTER, M. (1977). A genetic study of 21 twin pairs. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 18, 297-321.
- FULKER, D.W., EYSENCK, S.B., ZUCKERMAN, M. (1980). A genetic and environmental analysis of sensation seeking. *Journal of Research in Personality*, 14, 261-281.
- GHODSIAN C., BAKER, J., LAURA, A. (1987). Genetic and environmental influences on aggression in 4 to 7 year old twins. *Aggressive Behavior*, 13, 173-186.
- GOLDMAN, D., LAPPALAINEN, J., OZAKI, N. (1996). Direct analysis of candidate genes in impulsive behaviours. *Ciba Foundation Symposium*, 194, 139-152.
- GROVE, W.M., ECKERT, E.D., HESTON, L., BOUCHARD, T.J., SEGAL, N., LYKKEN, D.T. (1990). Heritability of substance abuse and antisocial behavior : a study of monozygotic twins reared apart. *Biological Psychiatry*, 27, 1293-1304.
- GRUNHAUS, L. (1976). A twin study of human red blood cell catechol-o-methyl transferase. *British Journal of Psychiatry*, 128, 494-498.
- GUTIERREZ, B., PINTOR, L., GASTO, C., ROSA, A., BERTRAN-PETIT, J., VIETA, E., FANANAS, L. (1998). Variability in the serotonin transporter gene and increased risk for major depression with melancholia. *Human Genetics*, 103, 319-322.
- HALLGREN, B. (1960). Nocturnal enuresis in twins. *Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica*, 35, 73-90.
- HARTL, D.L. (1983). *Human genetics*. New York, Harper and Row.
- HERNSTEIN, R.J., MURRAY, C. (1994). *The Bell curve : Intelligence and class structure in American life*. New York, The Free Press.
- HESTON, L.L. (1970). The genetics of schizophrenia and schizoid disease. *Science*, 167, 249.



- HEWITT, J. K. (1984). Normal components of personality variation. *Journal of Personality and Social Psychology*, 47, 671-675.
- HILGARD, E.R., ATKINSON, R.C. (1967). *Introduction to psychology*. New York, Hartcourt and Brace World, Inc.
- HOLTZMAN, N.E., KRONMAL, M.P.H.R., VAN DOORNINK, W., AZEN, C., KOCH, R. (1986). Effect of age at loss of dietary control on intellectual performance and behavior of children with phenylketonuria. *New England Journal of Medicine*, 314, 593-598.
- HUBLIN, C., KAPRIO, J., PARTINEN, M., KOSKENVUO, M. (1998). Nocturnal enuresis in a nationwide twin cohort. *Sleep*, 15, 579-585.
- INOUE, E., PARK, K. S., ASAKA, A. (1984). Blood uric acid level and IQ : A study in twin families. *Acta Geneticae Medicae et Gemellologiae Twin Research*, 33, 237-242.
- JENSEN, A.R., MARISI, D.Q. (1979). A note on the heritability of memory span. *Behavior Genetics*, 9, 379-387.
- JINOROSE U., VASIKKANONTE, P., LIMPRASERT, P., BROWN, W.T., PANICH, V. (1997). The frequency of fragile X syndrome among selected patients at Songklanagarind Hospital during 1991-1996, studied by cytogenetic and molecular methods. *Southeast Asian Journal of Tropical Medicine and Public Health*, 28 (Suppl 3), 69-74.
- KAFFMAN, M. (1962). Enuresis among Kibbutz children. *Journal of the Medical Association of Israel*, 63, 251-253.
- KAPRIO, J., HUBLIN, C., PARTINEN, M., HEIKKILÄ, K., KOSKENVUO, M. (1996). Narcolepsy-like symptoms among adult twins. *Journal of Sleep Research*, 5, 55-60.
- KARAYIORGOU, M., ALTEMUS, M., GALKE, B.L., GOLDMAN, D., MURPHY, D.L., OTT, J., GOGOS, J.A. (1997). Genotype determining low catechol-O-methyltransferase activity as a risk factor for obsessive-compulsive disorder. *Proceedings of the National Academy of Science USA*, 94, 4572-4575.
- KENDLER, K.S., PEDERSEN, N.L., NEALE, M.C., MATHE, A.A. (1995). A pilot Swedish twin study of affective illness including hospital and population-ascertained subsamples : results of model fitting. *Behavior Genetics*, 25, 217-232.
- KIDD, K.K. (1980). Genetic models of stuttering. *Journal of Fluency Disorders*, 5, 187-201.
- KLAUCK, S.M., POUSTKA, F., BENNER, A., LESCH, K.P., POUSTKA, A. (1997). Serotonin transporter (5-HTT) gene variants associated with autism? *Human Molecular Genetics*, 6, 2233-2238.
- KNOX, W.E. (1960). Phenylketonuria. In : J.B. Stanbury, J.B. Wyngaarden, D.S. Frederickson (Eds.), *The metabolic basis of hereditary disease*. New York, McGraw-Hill.
- KOCH, G. (1967). Epilepsien. In : P.E. Becker (Ed.). *Human-Genetik. Ein kurzes handbuch in fünf banden*. (Vol. 5) Stuttgart, Thieme.
- KOSKENVUO, M., LANGINVAINIO, H., KAPRIO, J., SARNA, S. (1984). Health related psychosocial correlates of neuroticism : A study of adult male twins in Finland. *Acta Geneticae Medicae et Gemellologiae Twin Research*, 33, 307-320.
- KOZLOVA, I.A., TRUBNIKOV, V.I. (1989). [Heritability of clinical forms of childhood schizophrenia]. *Zhurnal Nevropatologii i Psikiatrii*, 89, 68-73.
- LAPPALAINEN, J., LONG, J.C., EGGERT, M., OZAKI, N., ROBIN, R.W., BROWN, G.L., NAUKKARINEN, H., VIRKKUNEN, M., LINNOILA, M., GOLDMAN, D. (1998). Linkage of antisocial alcoholism to the serotonin 5-HT1B receptor gene in 2 populations. *Archives of General Psychiatry*, 55, 989-994.
- ROWE, D.C., STEVER, C., GARD, J.M., CLEVELAND, H.H., SANDERS, M.L., ABRAMOWITZ, A., KOZOL, S.T., MOHR, J.H., SHERMAN, S.L., WALDMAN, I.D. (1998). The relation of the dopamine transporter gene (DAT1) to symptoms of internalizing disorders in children. *Behavior Genetics*, 28, 215-225.
- LEAHEY, A.M. (1935). Nature-nurture and intelligence. *Genetic Psychology Monographs*, 17, 235-308.
- LE-COUTEUR, A., BAILEY, A., GOODE, S., PICKLES, A., ROBERTSON, S., GOTTESMAN, I., RUTTER, M. (1996). A broader phenotype of autism : the clinical spectrum in twins. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 785-801.
- LEVINE, R.S., HENNEKENS, C.H., JESSE, M.J. (1987). Genetic variance of weight and length in infant twins. *American Journal of Epidemiology*, 126, 929-935.
- LIVESLEY, W. J., JANG, K.L., JACKSON, D.N., VERNON, P.A. (1993). Genetic and environmental contributions to dimensions of personality disorder. *American Journal of Psychiatry*, 150, 1826-1831.
- LOEHLIN, J.C. (1996). Genes and environment. In : D. Magnusson (Ed.), *The lifespan development of individuals*. New York, Cambridge University Press.
- MALHOTRA, A.K., GOLDMAN, D., MAZZANTI, C., CLIFTON, A., BREIER, A., PICKAR, D. (1998). A functional serotonin transporter (5-HTT) polymorphism is associated with psychosis in neuroleptic-free schizophrenics. *Molecular Psychiatry*, 3, 328-332.
- MARJORIBANKS, K.M. (1972). *Ethnic and environmental influences on levels and profiles of mental abilities*. Ottawa, National Library of Canada, 1972. These - University of Toronto, 1970 (canadian theses on microfilm, 9549).
- MAZZANTI, C.M., LAPPALAINEN, J., LONG, J.C., BENDEL, D., NAUKKARINEN, H., EGGERT, M., VIRKKUNEN, M., LINNOILA, M., GOLDMAN, D. (1998). Role of the serotonin transporter promoter polymorphism in anxiety-related traits. *Archives of General Psychiatry*, 55, 936-940.
- MCDUGLE, C.J., EPPERSON, C.N., PRICE, L.H., GELERTER, J. (1998). Evidence for linkage disequilibrium between serotonin transporter protein gene (SLC6A4) and obsessive compulsive disorder. *Molecular Psychiatry*, 3, 270-273.
- McHUGH, P.R., McKUSICK, V.A. (Eds.), (1991). *Genes, brain, and behavior*. New York, Raven Press, 237 pp.
- MONTPLAISIR, J., ROULEAU, I. (1987). Le sommeil normal et pathologique. In : M.I. Botez (Ed.), *Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement*. Montréal, Presses de l'Université de Montréal.
- NEALE, M.C., STEVENSON, J. (1989). Rater bias in the EASI temperament scales : A twin study. *Journal of Personality and Social Psychology*, 56, 446-455.
- NEWMAN, H.H., FREEMAN, F.N., HOLZINGER, K.H. (1937). *Twins : A study of heredity and environment*. Chicago, University of Chicago press.
- NIES, A., ROBINSON, D.S., LAMBORN, K.R., LAMPERT, R.P. (1973). Genetic control of platelet and plasma monoamine oxidase activity. *Archives of General Psychiatry*, 28, 834-838.
- OLDANI, A., ZUCCONI, M., ASSELTA, R., MODUGNO, M., BONATI, M.T., DALPRA, L., MALCOVATI, M., TENCHINI, M.L., SMIRNE, S., FERINI-STRAMBI, L. (1998). Autosomal



- dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. A video-poly-somnographic and genetic appraisal of 40 patients and delineation of the epileptic syndrome. *Brain*, 121, 205-223.
- PLOMIN, R., EMDE, R.N., BRAUNGART, J.M., CAMPOS, J. (1993). Genetic change and continuity from fourteen to twenty months : The MacArthur Longitudinal Twin Study. *Child Development*, 64, 1354-1376.
- PLOMIN, R., PEDERSEN, N. L., LICHTENSTEIN, P., MCCLEARN, G. E. (1994). Variability and stability in cognitive abilities are largely genetic later in life. *Behavior Genetics*, 24, 207-215.
- PORFERT, A.R., ROSENFELD, D.B. (1978). Prevalence of stuttering. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 41, 954-956.
- PRICE, R.A., KIDD, K.K., COHEN, D.J., PAULS, D.L., LECKMAN, J.F. (1985). A twin study of Tourette syndrome. *Archives of General Psychiatry*, 42, 815-820.
- REED, T., SLEMENDA, C.W., VIKEN, R.J., CHRISTIAN, J.C. (1994). Correlations of alcohol consumption with related covariates and heritability estimates in older adult males over a 14 to 18 year period : The NHLBI Twin study. *Alcoholism Clinical and Experimental Research*, 18, 702-710.
- ROBERTSON, M.M. (1989). The Gilles de la Tourette syndrome : The current status. *British Journal of Psychiatry*, 154, 147-169.
- ROBERTSON, M.M., GOURDIE, A. (1990). Familial Tourette's syndrome in a large British pedigree : Associated psychopathology, severity, and potential for linkage analysis. *British Journal of Psychiatry*, 156, 515-521.
- ROUBERTOUX, P.L., CARLIER, M. (1996). Le QI est-il héréditaire ? *La Recherche*, 283, 70-73.
- ROWE, D.C., RODGERS, J.L. (1989). Behavioral genetics. In : G.R. Adams, R. Montemayor T.P. Gullotta (Éds.), *Biology of adolescent behavior and development*. Newbury Park, CA, Sage Publications.
- ROWLAND, L.P., WOOD, D.S., SCHON, E.A., DiMAURO, S. (1989). *Molecular genetics in diseases of brain, nerve, and muscle*. New York, Oxford University Press.
- RUSHTON, J.P. (1986). Altruism and aggression : The heritability of individual differences. *Journal of Personality and Social Psychology*, 50, 1192-1198.
- RUTTER, M., YULE, W., GRAHAM, P. (1973). Enuresis and behavioral deviance : Some epidemiological considerations. In : I. Kolvin, R. MacKeith, S.R. Meadow (Éds.), *Bladder control and enuresis*. (Clinics in Developmental Medicine Nos. 48/49). London, Heinemann.
- SCHINZEL, A. (1988). Microdeletion syndromes, balanced translocations, and gene mapping. *Journal of Medical Genetics*, 25, 454-462.
- SERRETTI, A., MACCIARDI, F., CUSIN, C., LATTUADA, E., LILLI, R., SMERALDI, E. (1998). Dopamine receptor D4 gene is associated with delusional symptomatology in mood disorders. *Psychiatry Research*, 80, 129-136.
- SHOFFNER, J. (1996). Maternal inheritance and the evaluation of oxidative phosphorylation diseases. *Lancet*, 348, 1283-1288.
- SLUTSKY, W.S., HEATH, A.C., DINWIDDIE, S.H., MADDEN, P.A., BUCHOLZ, K.K., DUNNE, M.P., STATHAM, D.J., MARTIN, N.G. (1997). Modeling genetic and environmental influences in the etiology of conduct disorder : a study of 2,682 adult twin pairs. *Journal of Abnormal Psychology*, 106, 266-279.
- SMALLEY, S.L., LEVITT, J., BAUMAN, M. (1998). Autism. In : C.E. Coffey R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- SMALLEY, S.L., BAILEY, J.N., PALMER, C.G., CANTWELL, D.P., MCGOUGH, J.J., DEL'HOME, M.A., ASARNOW, J.R., WOODWARD, J.A., RAMSEY, C., NELSON, S.F. (1998). Evidence that the dopamine D4 receptor is a susceptibility gene in attention deficit hyperactivity disorder. *Molecular Psychiatry*, 3, 427-430.
- SMITH, C. (1975). Quantitative inheritance. In : G. Fraser, O. Mayo (Éds.), *Textbook of human genetics*. Oxford, Blackwell Scientific.
- SMITH, S.D., KELLEY, P.M., BROWER, A.M. (1998). Molecular approaches to the genetic analysis of specific reading disability. *Human Biology*, 70, 239-256.
- SMITH, S.D., PENNINGTON, B.F., KIMBERLING, W.J., LUBS, H.A. (1979). Investigation of subgroups within specific reading disability utilizing neuropsychological linkage analysis. *American Journal of Human Genetics*, 31, 83a.
- SMITH, T.W., TURNER, C.W., FORD, M.H., HUNT, S.C. (1987). Blood pressure reactivity in adult male twins. *Health Psychology*, 6, 209-220.
- SPENCE, M.A. (1976). Genetic studies. In : E.R. Ritto (Ed.), *Autism : Diagnosis, current research and management*. New York, Spectrum.
- SPITZ, E. (1996). Des jumeaux bien dociles. *La Recherche*, 283, 73-75.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STEVENSON, J., PENNINGTON, B.F., GILGER, J.W., DEFRIES, J.C., GILLIS, J.J. (1993). Hyperactivity and spelling disability : testing for shared genetic aetiology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 34, 1137-1152.
- STEVENSON, J., GRAHAM, P., FREDMAN, G., MCLOUGHLIN, V. (1987). A twin study of genetic influences on reading and spelling ability and disability. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 28, 229-247.
- THAPAR, A., MCGUFFIN, P. (1994). A twin study of depressive symptoms in childhood. *British Journal of Psychiatry*, 165, 259-265.
- THOMPSON, W.R. (1954). The inheritance and development of intelligence. *Proceedings of the Association of Research into Nervous and Mental Disease*, 33, 209-231.
- THOMPSON, M., COMINGS, D.E., FEDER, L., GEORGE, S.R., O'DOWD, B.F. (1998). Mutation screening of the dopamine D1 receptor gene in Tourette's syndrome and alcohol dependent patients. *American Journal of Medical Genetics*, 81, 241-244.
- VANDEBERG, S., STRENG, J. (1984). The genetics of abnormal behavioral development. In : E.S. Gollin (Ed.), *Malformations of development*. New York, Academic Press.
- WETTERBERG, L. (1988). *Genetics of neuropsychiatric diseases*. Stockholm, M Stockton Press.
- WILLERMAN, L., LOEHLIN, J.C., HORN, J.M. (1992). An adoption and a cross fostering study of the Minnesota multiphasic Personality Inventory (MMPI) Psychopathic Deviate Scale. *Behavior Genetics*, 22, 515-529.
- WRIGHT, S.W., TARJAN, G. (1957). Phenylketonuria. *American Journal of Diseases of Children*, 93, 405-419.
- YANG, Y., LIU, X. (1998). [A family study of obsessive-compulsive disorder]. *Chung Hua I Hsueh I Chuan Hsueh Tsa Chih*, 15, 303-306.



# LES SYNDROMES CHROMOSOMIQUES

Dans ce chapitre, nous allons d'abord brièvement présenter la nomenclature normale et pathologique de l'analyse chromosomique. Ensuite, nous verrons les principales causes d'aberrations chromosomiques, leurs signes cliniques, la neurologie générale de l'aberration chromosomique, et ensuite, plus particulièrement, les neuropathologies liées spécifiquement à chaque type d'aberration chromosomique (aneusomies, aneuploïdies).

Les syndromes chromosomiques font l'objet d'un chapitre à part des questions d'hérédité parce que les syndromes chromosomiques ont toujours été considérés comme n'étant pas héréditaires du tout – ils sont dénommés « congénitaux » et sont considérés comme non transmissibles. Cette conception est destinée à évoluer puisqu'on découvre depuis quelques années des aberrations génétiques qui sont : 1) transmissibles ; 2) qui produisent des cassures chromosomiques (*ex* : le syndrome X-fragile, voir le chapitre précédent). Bref, bien qu'elles soient effectivement des accidents de la nature, les aberrations chromosomiques peuvent aussi, parfois, découler de processus héréditaires. Les aberrations chromosomiques sont assez fréquentes puisqu'une aberration chromosomique est détectable chez un bébé vivant sur 200, et ceci ne représente que la pointe de l'iceberg puisque la grande majorité des aberrations chromosomiques provoquent un avortement spontané. Spreen, Risser et Edgell (1995) présentent les fréquences absolues d'une diversité d'aberrations chromosomiques dans des corpus de naissances consécutives. La fréquence totale de l'aneusomie se situerait entre 1/550 et 1/650, tandis que la fréquence du réarrangement chromosomique se situerait entre 1/350 et 1/500. Le risque pour la trisomie 13 serait de 1/7 100, celui pour la trisomie 18 serait de 1/3 700, et celui pour la trisomie 21 serait de 1/650. Le risque total d'un réarrangement euploïde autosomique serait de 1/520, tandis que celui pour un réarrangement aneuploïde serait de 1/2 000. D'après ces auteurs, le sexe masculin présente deux fois plus de risque pour les aberrations autosomiques !!! Nous

sommes incapables de fournir une explication de cette différence extraordinaire entre les sexes (Jacobs et al, 1965, et DeMyer, 1975, *pour les données de base*).

## NOMENCLATURE CARYOTYPIQUE

La meilleure métaphore pour caractériser l'aberration chromosomique est celle d'accident de la nature. C'est au moment de la méiose, alors que les chromosomes paternels et maternels départagent leurs contenus dans l'élaboration de la descendance, que ces accidents peuvent se produire. L'analyse biomoléculaire des chromosomes, en clinique, s'appelle caryotype. Le typage chromosomique s'est beaucoup perfectionné sur le plan technique, en particulier en ce qui a trait à notre capacité actuelle de bien repérer les bandes chromosomiques apparaissant en blanc, gris ou noir – avec la coloration appropriée. L'analyse respecte un certain nombre de conventions : les chromosomes sont classés par ordre de grandeur et par la position du centromère, le premier étant le plus grand (c'est pourquoi les trisomies viables ont tendance à toucher les derniers chromosomes (15, 17, 18, 21), les bras courts (dénommés p par convention) sont placés en haut et les bras longs (dénommés q par convention) en bas, ils sont placés par paire, et ils sont regroupés en classes (la classe A contient les trois premières paires, B les quatrième et cinquième paires, C les sixième à douzième paires, D les treizième à quinze paires, E les seizième à dix-huitième paires, F les dix-neuvième et vingtième paires, G les vingt-et-unième et vingt-deuxième paires. La vingt-troisième paire est constituée par les chromosomes sexuels ou gonosomes désignés X et Y (Hynd et Willis, 1988, *pour un bon compte rendu de cette terminologie*) ; (figure 10-1).

## CARYOTYPE ANORMAL

L'absence anormale d'un élément est désignée par le signe de soustraction (-) tandis que la présence

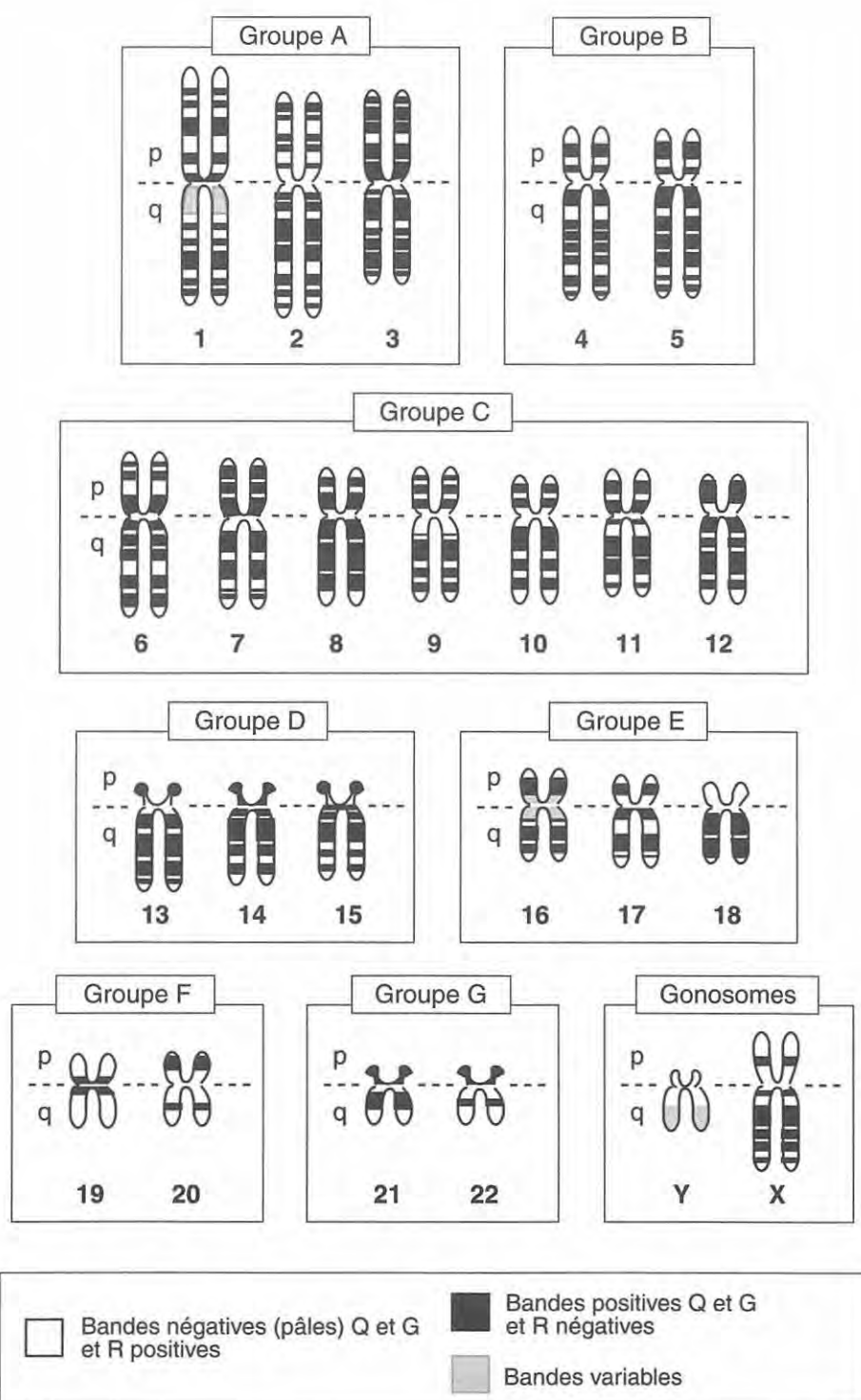


FIGURE 10-1. – SCHÉMATISATION DES CHROMOSOMES HUMAINS. Notez le rang croissant en fonction du volume du chromosome, les groupes par lettres, les bandes Giemsa, et la typologie autosomique-gonosomique.



confondues avec les désordres transmissibles génétiquement (de génération en génération, voir le chapitre précédent) d'une part, ni avec les désordres causés par un environnement placentaire malsain (tabagisme, toxicomanie, plombémie maternelle, hyperplasie surrénalienne maternelle, etc.) qui n'altèrent en aucune façon les chromosomes – mais qui peuvent tout autant détruire le cerveau ou même entraîner la mort du fœtus.

## IDENTIFICATION PHÉNOTYPIQUE DES ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES

Chaque chromosome, sauf le petit chromosome Y (voir le chapitre précédent), contient des dizaines de

milliers de gènes qui ont des effets à différents moments sur une multitude d'organes et systèmes, ceux-ci étant constitués des mêmes éléments (acides, bases, protéines, enzymes, hydrates de carbone, sucres, lipides, etc.) organisés de manières différentes. En conséquence, chaque aberration chromosomique porte atteinte à plusieurs systèmes, à plusieurs organes. D'ailleurs plusieurs aberrations chromosomiques sont incompatibles avec la vie. D'après Hynd et Willis (1988), toutes les aberrations autosomiques portent atteinte au système nerveux. Le tableau 10-II présente une liste des marques, c'est-à-dire des anomalies visibles à l'examen superficiel, les plus fréquemment rencontrées dans les cas vivants d'aberration chromosomique.

TABLEAU 10-II. – INDICATIONS CLINIQUES POUR ÉTUDES CHROMOSOMIQUES.

LOCALISATION ANATOMIQUE	TRAITS CARACTÉRISTIQUES	ANOMALIES CHROMOSOMIQUES
Cuir chevelu	Défaut du cuir chevelu (fréquemment occipital) Épi postérieur des cheveux	Tri-13; 4p-
Oreilles	Petites Creux pré-auriculaires	Tri-21; 18q Syndrome des yeux du chat
Yeux	Inclinaison vers le haut (mongoloïde) Microphthalmie, anophthalmie Cyclopie ou hypotélorisme sévère Colobome (iris) Rétinoblastome	Tri-21; 18q- Tri-13; 13q- Tri-13; 18q- 4p-; Syndrome des yeux du chat 13q-
Nez	Pont nasal élevé	Tri-13; 21-q-; 13q-
Philtrum	Très court	4p-
Langue	Cri du chat Petite bouche difficile à ouvrir Bouche de poisson avec coins tournés vers le bas	5p- Tri-18 4p-; 5p-; 13q-
Mandibule	Proéminent	Syndromes à X multiples; 18q-
Cou	Palmé	X0 (Turner)
Sternum	Court	Tri-18
Abdomen	Atrésie duodénale Sténose pylorique Reins polykystiques Omphalocèle	Tri-21 21-q- X0 (Turner) Tri-18, Triploïdie
Appareil urogénital	Atrésie anale	Syndrome des yeux du chat; 13q-; Tri-18; Tri-8
Phallus	Scrotalisation	Tri-13
Extrémités	Œdème Hypoplasie radiale (ex : pouces) Synostose radiale ulnaire Doigts chevauchants avec dysplasie des ongles Dermatoglyphes Arches basses Loupes ulnaires basses Arche tibienne Pied en berçoir avec talons proéminents Polydactylie	45; X0 Tri-18; 13q-; 4p- Syndromes X multiples; Tri-18 Tri-18 Tri-18 Tri-21 Tri-21 Tri-13; Tri-18 Tri-13
Peau	Chéloïdes (caucasiens) Hémangiomes persistants à des endroits peu usuels	X0; 21q- X0
Abdomen	Gynécomastie Une seule artère ombilicale Organes génitaux ambigus	XXY Tri-18 XXY

En plus de ces manifestations grossières, on peut soupçonner l'aberration chromosomique par la présence de traits comme les anomalies endocriniennes, des anomalies de plusieurs organes (effet hétérotophes), le retard de croissance intra-utérin ou post-natal, le retard mental sévère (Neuhäuser et Opitz, 1975).

## NEUROLOGIE ET NEUROPSYCHOLOGIE DES ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES

L'ensemble des anomalies importantes sur le plan neurologique peut se résumer, si l'on veut, à cinq sphères principales : les malformations céphalocrâniennes, le retard mental, les troubles du tonus musculaire, les microcéphalies, et les déformations

mériidiennes. Les déformations mériidiennes incluent : 1) les anomalies mi-faciales comme l'épicanthus, le pont nasal aplati, l'hyper- ou l'hypotélorisme et d'autres malformations du nez et des yeux ; et 2) la dysmorphose crânienne et spinale. Les tableaux 10-III, 10-IV et 10-V présentent la distribution de ces traits en ce qui concerne les monosomies autosomiques partielles et les trisomies autosomiques partielles et complètes, les plus fréquentes.

## DÉLÉTIONS

Il existe un grand nombre de délétions chromosomiques (absence d'une partie du chromosome) compatibles avec la vie, ainsi qu'en témoigne le tableau 10-III. Le syndrome X-fragile (*voir le chapitre sur la*

TABLEAU 10-III. — SYNOPSIS NEUROLOGIQUE DES MONOSOMIES AUTOSOMIQUES PARTIELLES.

MONOSOMIE PARTIELLE	MALFORMATIONS MULTIPLES	RETARD MENTAL	HYPERTONIE OU HYPOTONIE	MICROCÉPHALIE	DÉFORMATIONS MÉRIDIENNES
4p-	+-	++	Hypertonie	Microcéphalie	++
5p-	+-	++	L'un ou l'autre	Microcéphalie	+
9p-	+	+	Hypertonie		+-
11q-	+	++		+-	
12p-	+-	+		Microcéphalie	
13q-	+-	++		Microcéphalie	+
18p-	+-	++	Hypertonie	Microcéphalie	+
18q-	+-	++	Hypertonie	Microcéphalie	+
21q-	+	+	Hypertonie	Microcéphalie	+
22q-	+	+		Microcéphalie	+

Note : +- ; + et ++ = fréquence ou sévérité ; espace en blanc = absence de documentation solide.

TABLEAU 10-IV. — SYNDROMES DE MICRODÉLÉTION. INFORMATIONS D'APRÈS ANDERSON, 1998.

DESCRIPTION ET NOM DU SYNDROME	SITE DE LA DÉLÉTION
Dysplasie artériohépatique (Syndrome d'Alagille)	20p11.23p12.2-
Déficiência mentale – Hémoglobine H/alpha-thalassémie	16p13.3-
Choroidéramie, surdit�, fente palatine et d�fici�nce mentale	Xq21-
DiGeorge/Syndrome v�locardiofacial	22q11-
Dystrophie musculaire de Duchesne	Xp21-
C�phalopolysyndactylie de Greig	7p13-
Holoprosenc�phalie	7q34-
Syndrome de Kallmann	Xp22.8-
Syndrome Miller-Diecker	7p13-
Syndromes Prader-Willi et Angelman	15q12
R�tinoblastome	13q14.11
Syndrome Rubinstein-Taybi	16p13.3
Syndrome Smith-Magenis	17p11.2
Syndrome trichorhinophalangien (Langer-Giedon)	8q24.1
Syndrome de Williams	7q11-23
Tumeur de Wilms, aniridie, anomalies g�nitales et d�fici�nce mentale	11p13

TABLEAU 10-V. – SYNOPSIS NEUROLOGIQUE DES TRISOMIES COMPLÈTES.

TRISOMIE COMPLÈTE	MALFORMATIONS MULTIPLES	RETARD MENTAL	HYPERTONIE OU HYPOTONIE	MICROCÉPHALIE OU MACROCÉPHALIE	DÉFORMATIONS MÉRIDIENNES
+8	+	+	Hypertonie	+	++
+9	+-	+-		Microcéphalie	
+13	+	+	L'un ou l'autre	Microcéphalie	++
+18	+	+	Hypertonie	Macrocéphalie	+
+21	+	+	Hypertonie	Microcéphalie	+
+22	+	+		Microcéphalie	
Triploïdie	++	++	Hypertonie	Macrocéphalie	++

Note : +, + et ++ = fréquence ou sévérité; espace en blanc = absence de documentation solide.

*neuropsychologie du développement des sexes*) est une délétion. La maladie dite du Cri du Chat, décrite par Lejeune et al en 1963 résulte d'une délétion du bras court du chromosome 5. Le phénotype inclut un développement prénatal sous la norme, la microcéphalie, un visage lunaire, l'hypertélorisme, l'hypotonie, des oreilles basses et angulaires, la débilité profonde, ainsi que le cri plaintif évoquant le miaulement du chat. Les complications fréquentes incluent les infections respiratoires, les otites moyennes, les troubles gastro-intestinaux. La pathologie est très variable et dépendrait, pense-t-on, de l'ampleur de la délétion du bras court du chromosome. Le tableau 10-III présente 10 syndromes avec atteinte du système nerveux résultant chacun d'une délétion d'une partie spécifique d'un chromosome donné.

La délétion chromosomique peut être trop petite pour être détectée au caryotype standard, dans ce cas on parle de microdélétion. Des techniques à haute résolution peuvent alors être mobilisées. Aussi petite que soit la délétion, les conséquences sur la physiologie et le psychisme peuvent être majeures comme en témoigne le tableau 10-IV.

## TRISOMIES

La plupart des trisomies sont mortelles. Parmi celles qui sont compatibles avec la vie, les plus fréquentes sont le syndrome de Down (21 +), le syndrome de Patau (13 +) et le syndrome d'Edwards (18 +).

Le syndrome de Down (dénommé aussi à tort, mongolisme, à cause du pli épicanthique caractéristique) est le résultat d'un chromosome surnuméraire sur la 21<sup>e</sup> paire dû à une division cellulaire anormale lors de la méiose, ou à une translocation d'un chromosome à un autre (généralement de 21 à 14). Les défauts de translocation sont indépendants de l'âge maternel, tandis que la fréquence des trisomies véritables augmente avec l'âge de la mère. Les manifestations neurologiques primaires du syndrome de Down sont le retard mental et l'hypotonie. Une démence prématurée peut se produire, dès la première ou deuxième décennie.

Les changements neuropathologiques incluent des enchevêtrements neurofibrillaires et des plaques séniles, suggérant un vieillissement prématuré du cerveau. Les problèmes systémiques sérieux associés au syndrome de Down incluent des anomalies cardiaques congénitales majeures (plus communément anomalie septale ventriculaire et canal artériel systémique) et des anomalies gastro-intestinales (atrésie duodénale). Les manifestations cliniques du Syndrome de Down sont nombreuses et comprennent :

- faible poids de naissance;
- petite stature;
- retard mental;
- hypotonie;
- joints hyperextensibles;
- épicanthus;
- taches de Brushfield sur l'iris;
- oreilles basses;
- langue pendante;
- sillon transversal de la paume (pli simien);
- petits doigts incurvés.

On trouve une liste beaucoup plus exhaustive des signes, stigmates et symptômes du syndrome de Down dans Sundheim et al (1998). La longévité est diminuée à cause des complications des anomalies cérébrales de type Alzheimer, cardiaques et gastro-intestinales, tout comme une susceptibilité accrue aux infections et une incidence accrue de leucémie. Une séméiologie des trisomies complètes est présentée au tableau 10-V et des trisomies partielles au tableau 10-VI.

Le tableau 10-VII présente les anomalies les plus fréquentes du système nerveux en rapport avec les désignations génotypiques.

## MONOSOMIE

La monosomie est l'état résultant de la perte d'un chromosome entier, se traduisant par la présence dans une cellule diploïde d'un seul des deux chromosomes correspondant à une paire déterminée. La perte complète d'un autosome est létale avant le terme de la grossesse. La seule monosomie compatible avec la

TABLEAU 10-VI. — SYNOPSIS NEUROLOGIQUE DES TRISOMIES AUTOSOMIQUES PARTIELLES.

TRISOMIE PARTIELLE	MALFORMATIONS MULTIPLES	RETARD MENTAL	HYPERTONIE OU HYPOTONIE	MICROCÉPHALIE OU MACROCÉPHALIE	DÉFORMATIONS MÉRIDIANES
1q +	+-			Macrocéphalie	
2q +	+-	+	Hypertonie		+-
2p +	+-	++			
3q +	+	++			
4p +	+	++	L'un ou l'autre	Microcéphalie	+-
4q +	+-	+	Hypertonie	Microcéphalie	
5p +	+-	++	Hypertonie	Macrocéphalie	
7q +	+-	+	Hypertonie		+-
8p +	+-	+		Macrocéphalie	
8q +	+-	+		Microcéphalie	
9p +	+-	++		Microcéphalie	
10p +	+-	+	Hypertonie	Microcéphalie	
10q +	+-	+			
11p +	+-	+	Hypertonie		
11q +	+-	++		Microcéphalie	+-
12p +	+	+			
13q +	+	+		Microcéphalie	+-
14q +	+-	+		Microcéphalie	+-
15q +	+	++			
22q +	+	+		Microcéphalie	

Note : +-, + et ++= fréquence ou sévérité; espace en blanc = absence de documentation solide.

vie est le syndrome X (0) de Turner (*voir le chapitre portant sur la neuropsychologie du développement des sexes*).

### NEUROPSYCHOLOGIE DES SYNDROMES GONOSOMIQUES

Il y a un nombre limité de possibilités d'aberrations de gonosomes complets (aneuploïdies) : chacun peut être absent ou surnuméraire. Les plus connues, et fréquentes, sont la monosomie X (0), dénommée syndrome de Turner, et la trisomie XXY, dénommée syndrome de Klinefelter. Mais on a aussi étudié la trisomie XYY dénommée syndrome de Lombroso (ou à tort, « trisomie du crime ») et la trisomie XXX dénommée syndrome Triplo-X (ou à tort, de la « superfemelle »). La monosomie Y (0) est incompatible avec la vie.

Le tableau 10-VIII présente la distribution de ces traits en ce qui concerne les anomalies gonosomiques les plus fréquentes.

Les femmes avec syndrome de Turner (X0) (environ 1 naissance sur 10 000 filles) sont trapues, ont un cou large et palmé, sont de petite taille, ont une personnalité tranquille, réservée et immature. Elles sont

stériles, leurs ovaires étant sévèrement dysgénésiques. Les femmes X0 ont une orientation hétérosexuelle mais sans grande libido, et ont une pulsion maternelle normale. Ceci est d'autant plus étonnant que cette identité et orientation sexuelle se fixent ainsi sans la présence des hormones gonadiques, ce qui signifie, en bref, que le prototype féminin est celui de base de notre espèce, non seulement en ce qui a trait à la morphologie corporelle, mais même à l'identité et à l'orientation sexuelles (Money, 1993). L'espérance de vie des femmes X0 est subnormale. Il est à noter qu'il existe plusieurs variations en mosaïque de l'aberration gonosomique. On pense que leur hémisphère gauche se développerait plus rapidement que l'hémisphère droit pendant le développement fœtal, ce qui expliquerait leurs faiblesses sur des épreuves visuospatiales (Money, 1973; Netley et Rovet, 1988); (tableau 10-IX et figure 10-2).

Les hommes avec syndrome de Klinefelter (XXY) (environ 1 naissance sur 1 100 garçons) sont grands de taille, mais ont un appareil génital externe atrophié (hypo-orchidisme) et des testicules dystrophiques (sclérohyalinose des tubes séminifères) – sans toutefois être nécessairement stériles, et peuvent présenter une gynécomastie. Ils ont généralement une



TABLEAU 10-VII. – ANOMALIES CHROMOSOMIQUES ASSOCIÉES À DES MALFORMATIONS DU SYSTÈME NERVEUX.

ANOMALIES PHÉNOTYPIQUES	DÉSIGNATIONS GÉNOTYPIQUES
<b>Cerveau et crâne</b>	
Microcéphalie	(1); 3p +; 4p-; 4p +; 5p-; r (6); 9p +; + 9; 10q +; 11p +; 12p-; + 13; 13q-; r (13); + 18; 18p-; 18q-; r (18); + 20; + 21; 21q-; triploïdie, tétraploïdie; XXXXY
Brachycéphalie	3p +; 6p +; 9p +; 10q +; + 21; 22
Dolichocéphalie	4p +; 9q +; + 9; 10p +; + 18; r (21)
Trigonocéphalie	9p-; 11q-
Turricéphalie	12p +
Anomalies de fontanelle et/ou de suture	r (1); 4p-; 7q +; + 8; 9p-; + 13; 13q-; + 18; + 21; triploïdie; tétraploïdie; XXXXY
Anencéphalie	Partielle + 11; r (13)
Holoprosencéphalie	+ 13; 13q-; r (13); + 18; 18p-; r (18) triploïdie
Hypoplasie cérébelleuse	+ 13; + 18
Microgyrie	+ 18
Agénésie du corps calleux	+ 8; + 13; + 18; triploïdie
Fusion des ganglions de la base	+ 13
Anomalies des nerfs crâniens	13; + 18; 18q-; X0
Myélinisation insuffisante	+ 18; + 21
Hydrocéphalie	+ 13; + 18; triploïdie
Malformation Arnold-Chiari	triploïdie
Selle turcique anormale	X0
<b>Moelle épinière et colonne</b>	
Méningomyélocèle	+ 13; + 18; triploïdie
Spina bifida	+ 8; X0
Hémivertèbre	5p-; + 18; 21q-
Fusion incomplète des arcs vertébraux du bas de la moelle épinière	+ 21
Agénésie vertébrale lombaire	13q-; r (13)
Vertèbres fusionnées	+ 18; X0
Vertèbres lombaires surnuméraires	+ 8
Scoliose	5p-; 7q +; + 18; 18p-; + 20; X0; XYY; XXXXY
Cyphose	7q +; 18p-; + 20

TABLEAU 10-VIII. – SYNOPSIS NEUROLOGIQUE DES ABERRATIONS GONOSOMIQUES PARTIELLES.

ABERRATION GONOSOMIQUE	MALFORMATIONS MULTIPLES	RETARD MENTAL	HYPERTONIE OU HYPOTONIE	MICROCÉPHALIE	DÉFORMATIONS MÉRIDIENNES
45, X (Turner)	+	+-	-	++	-
47, XXY (Klinefelter)	+-	++	-	++	-
Triplo-X	+	+-	-	-	-
XYY (Polysomie Y)	+-	+-	-	-	-

Note : +; + et ++= fréquence ou sévérité; — = aucun problème n'est noté.

TABLEAU 10-IX. – ASPECTS CLINIQUES DU SYNDROME DE TURNER. VOIR AUSSI WHITE (1994).

TYPE	CARACTÉRISTIQUES
Classique	Petite stature, cou court et palmé, poitrine ample, cubitus valgus, dysgénésie gonadique
Croissance	Petit poids à la naissance, absence de la poussée de croissance de la puberté
Squelettique	Scoliose, genu valgum, exostose du tibia, métacarpes et métatarses courts
Crâniofacial	Crâniosynostose, palais étroit, micrognathie, strabisme, rotation des oreilles, défauts de l'oreille interne
Cardiovasculaire	Coarctation de l'aorte, valve aortique bicuspidée, prolapsus de la valve mitrale, défaut septal, retour veineux anormal
Rénal	Rein en fer à cheval, double urètre unilatérale ou hypoplasie de l'urètre
Lymphatique	Lymphangiectasies intestinales, mains et pieds lymphœdémateux
Cheveux et peau	Ligne de chevelure postérieure basse, naevi pigmenti accrus, ongles hypoplasiques, variations des dermatoglyphes
Système nerveux	Retard de développement, agénésie du corps calleux

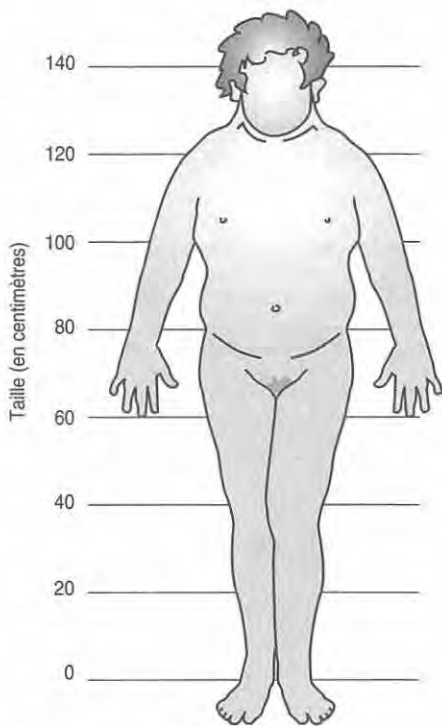


FIGURE 10-2. – PHYSIONOMIE D'UNE FEMME AVEC SYNDROME DE TURNER. Cette personne a un nombre normal d'autosomes, mais ne possède qu'un seul gonosome, le X. Notez la petite taille, la physionomie trapue, le cou palmé, l'ambiguïté des caractères sexuels secondaires, les genoux infléchis.

personnalité tranquille et réservée, ont une orientation hétérosexuelle mais sans grande libido, et ont une intelligence normale faible ou déficiente. Certaines caractéristiques plus obscures du syndrome sont présentées au tableau 10-X.

Il est à noter qu'il existe plusieurs variations de l'aberration gonosomique Klinefelter telles la variante XXXY, la variante XXXXY (syndrome de Fraccaro), le mosaïsme (syndrome de La Chapelle), etc. On pense que l'hémisphère droit a un développement plus

TABLEAU 10-X. – CARACTÉRISTIQUES SECONDAIRES DU SYNDROME DE KLINEFELTER.

Désordres du langage	Hypospadias
Dépendance à l'égard des parents	Gynécomastie
Faible endurance	Développement du langage tardif
Problèmes de rôles sexuels	Onychophagie
Faible estime de soi	Préférence pour des jeux calmes
Intérêt faible envers l'environnement	Réactions faibles à la provocation
Passe-temps peu nombreux	Timidité et retrait social
Intelligence verbale faible	Niveau d'activité faible

rapide que le gauche pendant le développement fœtal, ce qui expliquerait les faiblesses dans les domaines verbaux (Netley et Rovet, 1988); (figure 10-3).

Il existe aussi un syndrome (syndrome de La Chapelle, 46, XX), identifié en 1964, que l'on pourrait dénommer un pseudo-Klinefelter. Ce syndrome est 10 à 15 fois moins fréquent que le syndrome de Klinefelter, mais est de phénotype très comparable à ce dernier, avec une taille inférieure et une gynécomastie inconstante. Les testicules ont un aspect histologique intermédiaire entre celui observé dans le syndrome de Klinefelter et celui du syndrome de Del Castillo. Il n'y a pas de modification des dermatoglyphes. La psychasthénie est fréquente mais sans agressivité ni tendance psychotique. L'existence d'un caryotype 46, XX chez des sujets possédant des testicules fait l'objet de diverses hypothèses : 1) translocation réciproque entre des portions homologues de

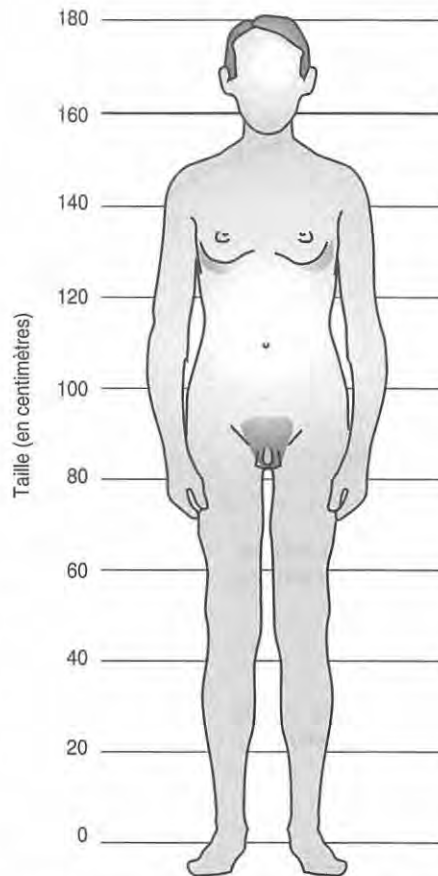


FIGURE 10-3. – PHYSIONOMIE D'UN HOMME AVEC SYNDROME DE KLINEFELTER. Cette personne a un nombre normal d'autosomes, mais possède un gonosome en excès, nommément un X en plus du X et du Y. Notez les caractères sexuels ambigus (hypotrophie génitale, gynécomastie), le grand gabarit. Le niveau légèrement abaissé de testostérone en fait habituellement un individu glabre.

l'X et de l'Y ; 2) mosaïque chez des sujets klinefelteriens avec élimination de l'Y dans certaines cellules ; 3) mutation génétique.

Les hommes avec syndrome de Lombroso (XYY) (environ 1 naissance sur 1100 garçons) sont fertiles, physionomiquement et systématiquement normaux,

grands de taille, et sont souvent de faible intelligence. Une étude réalisée par Money a déterminé que sur un échantillon de 16 cas XYY, seulement deux étaient hétérosexuels. À la suite d'une enquête de Jacobs et al (1965), on a avancé que la fréquence du caryotype 47, XYY était plus élevée chez des sujets débiles,

TABEAU 10-XI. — TAILLE, INTELLIGENCE, SCOLARITÉ ET CRIMINALITÉ CHEZ DES HOMMES AVEC ABERRATION GONOSOMIQUE COMPARÉS À DES ÉCHANTILLONS D'HOMMES NORMAUX APPARIÉS POUR L'ÂGE ET LES CONDITIONS SOCIO-ÉCONOMIQUES DES PARENTS. SOURCE : WITHIN HA, MEDNICK SA, SCHULSING F. ET AL (1976). CRIMINALITY IN XYY AND XXY MEN. SCIENCE, 193, 550.

	NOMBRE DE CAS	TAILLE (CM)	INTELLIGENCE (TEST ARMÉE)	INDEX DE SCOLARITÉ
Hommes XY	4096	187,1	43,7	1,6
Hommes XY sans dossier criminel	3715	187,1	44,5	1,6
Hommes XY avec dossier criminel	381	186,7	35,5	0,7
Hommes XYY	12	190,8	29,7	0,6
Hommes XYY sans dossier criminel	7	191,3	31,6	0,7
Hommes XYY avec dossier criminel	5	190,2	27,0	0,5
Hommes XXY	16	189,8	28,0	0,8

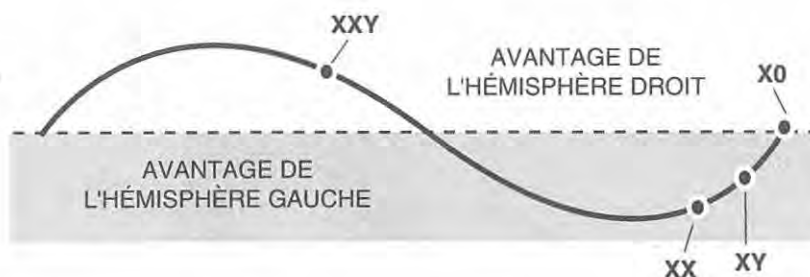


FIGURE 10-4. — MODÈLE DU LIEN ENTRE LES CONFIGURATIONS GONOSOMIQUES ET LA SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE. Ce modèle postule des gradients de la vitesse du développement relatif des hémisphères en fonction des diverses configurations gonosomiques normales et aberrantes. Ce modèle peut être considéré comme très controversé, et les mécanismes sous-jacents restent intégralement mystérieux. Voir Netley et Rovet, 1988.

	Types d'habiletés	Effets d'inhibition	Spécialisation hémisphérique
<b>XXY</b>	Verbales faibles Spatiales normales	Forte inhibition de droite à gauche	Dominance à droite pour le traitement verbal et non verbal
<b>XX</b>	Légère supériorité verbale	Forte inhibition de gauche à droite	Spécialisation plus faible de l'hémisphère droit pour le traitement spatial
<b>XY</b>	Légère supériorité spatiale	Inhibition faible mais positive de gauche à droite	Spécialisation supérieure à celle du sexe féminin
<b>XO</b>	Verbales normales Spatiales faibles	Aucun	Très réduite

délinquants violents, criminels; on a, un peu vite sans doute, conclu que l'Y surnuméraire représentait le « chromosome du crime ». Cette conclusion ne doit pas être maintenue car le comportement de la majorité des hommes 47, XYY ne diffère pas du comportement de la majorité des 46, XY. Le phénotype est normal. La taille est généralement grande (1,80 à 1,86 m) (on retrouve, chez les sujets de plus de 2 m, 10 p.100 de double Y). La fécondité est normale en général. Les sécrétions hormonales ne sont pas modifiées (tableau 10-XI).

Les femmes porteuse du caryotype XXX (environ 1 naissance sur 1 100 filles) sont généralement de grande taille, sont déficientes mentales ou d'intelligence normale faible, souffrent d'oligoménorrhées, mais ne sont pas nécessairement stériles. Leur génotype passe généralement inaperçu. On pense que leur hémisphère droit aurait un développement plus rapide que le gauche pendant le développement fœtal, ce qui expliquerait leurs faiblesses dans les domaines verbaux (Netley et Rovet, 1988). Leur identité sexuelle et orientation sexuelle correspondent à celles de la femme hétérosexuelle.

Netley et Rovet (1988) ont présenté un modèle qui organise chronologiquement les vitesses respectives de développement des hémisphères dans chacun des cas décrits plus haut (sauf XYY). Ce modèle est présenté à la figure 10-4.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON, C.E. (1998). Genetic evaluation, counseling, and treatment. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- CLOUTIER, R., RENAUD, A. (1990). *Psychologie du développement*. Sainte-Foy, Presses de l'Université Laval.
- DEMYER, W. (1975). Congenital anomalies of the central nervous system. In : D.B. Tower (Éd.), *The nervous system. Vol 2*. New York, Raven Press.
- GILLEM, L.F., VARGAS, T.F., AMELIN-CHAUVE, M.C., GABARRA-LAMAS, J. (1988). [Complete triploidy in a live newborn infant. Review and contribution of a new case]. *Annales Espagnoles de Pediatría*, 29, 143-148.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. Orlando, Grune and Stratton.
- JACOBS, P.A., BRUNTON, M., MELVILLE, M.M. (1965). Aggressive behavior, mental subnormality and the XXY male. *Nature*, 208, 1071-1085.
- MONEY, J. (1973). Turner's syndrome and parietal lobe functions. *Cortex*, 9, 387-393.
- MONEY, J. (1993). *The Adam principle*. New York, Prometheus Books.
- NETLEY, C., ROVET, J. (1988). The development of cognition and personality in X aneuploids and other subject groups. In : D.L. Moltes, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- NEUHAEUSER, G., OPITZ, J.M. (1975). Malformation retardation syndromes : Definition and classification. *Zeitschrift fuer Kinder und Jugendpsychiatrie*, 3, 265-299.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- SUNDHEIM, S.T.P.V., RYAN, R.M., VOELLER, K.K.S. (1998). Mental retardation. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- WHITE, B.J. (1994). The Turner syndrome : Origin, cytogenetic variants, and factors influencing the phenotype. In : S.H. Broman, J. Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum.
- WITKIN, H.A., MEDNICK, S.A., SCHULSINGER, F., BAKKESTROM, E., CHRISTIANSEN, K.O., GOODENOUGH, D.K., HIRSCHON, K., LUNDSTEEN, C., OWEN, D.R., PHILIP, J., RUBIN, D.B., STOCKING, M. (1976). Criminality in XYY and XXY men. *Science*, 193, 547-555.





# SYNDROMES COMPORTEMENTAUX DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE

Comment regrouper les syndromes comportementaux par catégories d'âge ? Certains syndromes congénitaux ne se manifestent que plusieurs années après la naissance (*ex* : schizophrénie juvénile). Certains syndromes posent parfois problème avant l'âge scolaire, mais deviennent un handicap majeur, et ne sont diagnostiqués, qu'à l'arrivée de l'enfant à l'école (*ex* : maladie de Gilles de la Tourette). Tout regroupement des syndromes comportementaux sera donc forcément relativement arbitraire. Toutefois, parce que le matériel à couvrir est énorme, nous avons néanmoins décidé de nous y risquer. Nous présenterons dans le présent chapitre quelques syndromes congénitaux à manifestation précoce tels l'alcoolisme fœtal, le syndrome de Rett, l'autisme, la schizophrénie infantile, et les syndromes neurogènes comportant des comportements violents ou automutilatoires. Il s'est développé, dans la littérature nord-américaine une tendance à nommer l'autisme « désordre envahissant du développement ». Nous nous permettons de juger que cette désignation est tout à fait inappropriée. Il y a de nom-

breux désordres développementaux qui sont au moins aussi « envahissants » que l'autisme, comme le lecteur pourra aisément le constater à la lecture du présent chapitre. Parce que les chutes, et les abus traumatiques (coups, secousses) de la tête sont un risque pour le jeune enfant, nous traiterons ici de la question du traumatisme crâniocérébral.

## SYNDROME D'ALCOOLISME FŒTAL

Ce syndrome aurait une prévalence de 0,4 à 3,1 pour mille naissances aux Etats-Unis et affecterait 2-10 p.100 des enfants de mères alcooliques (Bukstein et al, 1998). La consommation excessive d'alcool pendant la grossesse a des effets variables sur l'enfant : la déficience mentale, une croissance retardée, la microcéphalie, l'hyperactivité, l'hypotonie, des anomalies cardiaques, des hémangiomes, le pectus excavatum, ainsi qu'une série de dysmorphismes faciaux (Jones, 1977) que nous résumons à la figure 11-1. On peut

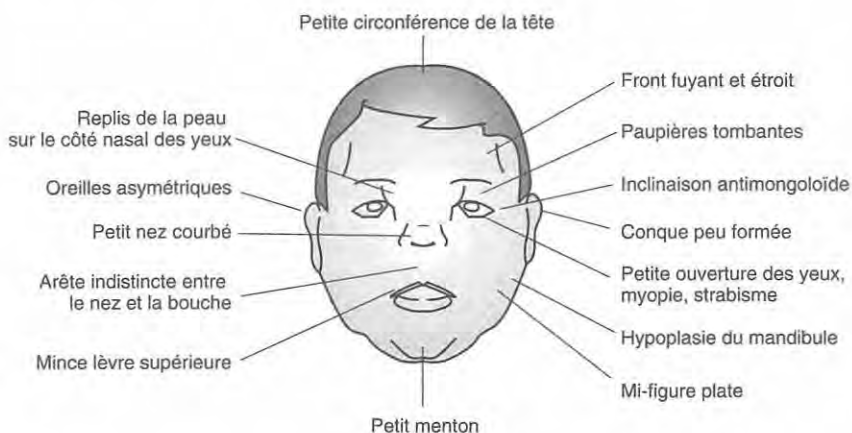


FIGURE 11-1. – PHYSIONOMIE ASSOCIÉE AU SYNDROME D'ALCOOLISME FŒTAL. Les cas les plus graves présentent, en plus de subtils traits du visage, une microcéphalie, une agénésie du corps calleux, une dysplasie cardiaque, et une déficience mentale. Voir Jones, 1977.

légitimement se questionner sur l'impact de facteurs tels la pauvreté, la rudesse du régime alimentaire, l'insuffisance du suivi médical, et tout autre aspect nocif du style de vie associé à l'alcoolisme de la mère. Toutefois, le modèle simien d'alcoolisme fœtal donne le même tableau de dysmorphismes faciaux et cérébraux, les variables autres que l'alcool ayant été rigoureusement contrôlées.

On peut dire que les dysmorphismes faciaux et cérébraux sont les formes les plus graves d'atteinte dans le syndrome d'alcoolisme fœtal. En effet, il faut que la mère ait consommé une grande quantité d'alcool pendant le premier trimestre de la grossesse pour que les défauts de la ligne médiane soient apparents. Ceux-ci sont causés par une interférence sur la jonction des bourgeons faciaux de l'embryon (tableau 11-I).

Toutefois, même si la mère ne boit que pendant le deuxième ou le troisième trimestre, le cerveau fœtal reste très sensible à l'influence toxique de l'alcool. On observe alors des désordres de la physiologie corporelle, et en particulier de celle du cerveau, désordres qui se répercutent, bien entendu, dans le comportement (tableaux 11-II et 11-III).

Parmi les manifestations rares, on note l'agénésie calleuse, des dysmorphismes du tronc cérébral ou du cervelet, l'hydrocéphalie, des EEG anormaux, l'aphasie congénitale. Les investigations sur l'animal ont permis de cerner la neuropathologie en ce qui a trait à la neuropharmacologie ainsi que la neurohistologie. On s'accorde pour conclure que la sérotonine et la norépinéphrine sont peu affectées, tandis que l'acétylcholine, le glutamate et le GABA sont diminués. La myélinisation est anormale, et l'acide désoxyribonucléique cérébral est diminué, voir Fisher (1985) pour un excellent compte rendu.

Il est aussi important de prendre connaissance des

TABLEAU 11-I. – DYSMORPHISMES ET ANOMALIES DES ORGANES DANS LE SYNDROME D'ALCOOLISME FŒTAL.

DÉSORDRE	RÉFÉRENCE
Hypertrophie surrénalienne	Weinberg, 1989
Cardiopathie	Davidson, 1989
Microphthalmie	Weiss et al, 1989
Microcéphalie	Day et al, 1989
Dysmorphismes faciaux (sillon sous-nasolabial fentes palpébrales, rétrognathie)	Clarren et al, 1987
Hémangiomes	Fisher, 1985
Pectus excavatum	Fisher, 1985
Dysmorphismes urogénitaux (rares)	Ciociola et al, 1988
Agénésie calleuse (habituellement partielle et très rare)	Pratt et al, 1984
Holoprosencéphalie (à doses extrêmes seulement)	Siebert et al, 1991
Hypogénésie cérébelleuse et hippocampique	Bonthius et al, 1991

TABLEAU 11-II. – PATHOLOGIE PHYSIOLOGIQUE ET HISTOLOGIQUE DU SYNDROME D'ALCOOLISME FŒTAL.

DÉSORDRE	RÉFÉRENCE
Déficit en production de cortisol	Redei et al, 1989
Métabolisme hippocampique du zinc	Savage et al, 1989
Immunodépression transitoire	Ewald, 1989
Physiologie cérébrale cholinergique	Light et al, 1989
Déficits en somatomédine et hormone de croissance	Halmesmaki et al, 1989
Physiologie tronculaire, diencéphalique et cérébelleuse du GABA	Ledig et al, 1988
Physiologie hippocampique du glutamate	Farr et al, 1988
Profilis électroencéphalographiques	Ioffe et al, 1988
Hypotonie	Lewis et al, 1994
Retard généralisé de croissance	Chu et al, 1990

TABLEAU 11-III. – DÉSORDRES DU COMPORTEMENT CHEZ L'ENFANT AVEC SYNDROME D'ALCOOLISME FŒTAL.

DÉSORDRE	RÉFÉRENCE
Hyperactivité	Coles et al, 1987
Troubles de l'apprentissage	Coles et al, 1987
Déficiência mentale	Pratt, 1984
Syndrome de sevrage néonatal	Coles et al, 1984
Distractibilité	Coles et al, 1984
Agitation et irritabilité	Coles et al, 1984

facteurs de modulation des symptômes d'alcoolisme fœtal. Ceux-ci incluent d'abord un facteur héréditaire de vulnérabilité. Il existe de nombreux facteurs maternels d'aggravation du problème (minorités sociales défavorisées, parité élevée, complications obstétricales antérieures, âge, dépendances telles que le tabagisme et autres psychotropes, maladies sexuellement transmissibles). Le type d'alcoolisme est aussi très important : les consommatrices régulières à faible dose étant moins dangereuses pour leur bébé que les consommatrices occasionnelles à très forte dose. Finalement, la période de la grossesse pendant laquelle il y a eu consommation abusive est très importante. On pense qu'une consommation extrême en tout début de grossesse provoquerait souvent une fausse couche. La forme lourde du syndrome d'alcoolisme fœtal ne peut prendre son origine que pendant le premier trimestre puisque c'est à ce moment que la morphologie faciale est déterminée. Dans une perspective plus encourageante, on a pu démontrer que le pronostic est néanmoins très bon si la mère cesse de boire au début du troisième trimestre, voir Coles (1992).

L'effet tératogène de l'alcool commence à être bien connu. Qu'en est-il des effets d'autres psychotropes devenus communs tels que le cannabis et la cocaïne ? Dans le cas du cannabis, on ne dispose de données

claires que sur le nourrisson les investigations sur les effets neuropsychiatriques à long terme n'étant pas concluantes. Les nourrissons sevrés de cannabises présentent une hyperréactivité visuelle, des tremblements, des réactions en sursaut, des profils de sommeil anormaux, mais seulement en période immédiatement post-partum (Bukstein et al, 1998). En ce qui concerne la cocaïne, le tableau est plus alarmant. Les nourrissons ont des réactions de sursaut, et divers comportements anormaux (réflexes, réaction d'habituation, etc.). L'enfant en âge préscolaire a été décrit, selon l'investigation, comme irritable, ayant une mauvaise mémoire de reconnaissance, manifestant un retard d'acquisition du langage, des troubles d'attention, un caractère impulsif, des troubles du sommeil, une incoordination motrice, une hyperactivité. Cependant, les différences semblent s'estomper pour la plupart dès l'âge de deux ans (Bukstein et al, 1998). Une étude a néanmoins trouvé que la circonférence de la tête était significativement plus petite chez des enfants de trois ans exposés avant la naissance. Les études sur l'animal suggèrent que la cocaïne fœtale laisse des séquelles jusqu'à l'âge adulte (Harris, 1998) tandis que nos connaissances sur la cocaïne fœtale restent encore à consolider (Chasnoff et Griffith, 1991).

## AUTISME

CIM-10 et DSM-IV distinguent plusieurs syndromes comportant une atteinte assez généralisée du développement psychique de l'enfant. Ces syndromes incluent le syndrome de Rett, le désordre désintégratif de l'enfance (syndrome de Heller), le syndrome d'Asperger, le désordre envahissant du développement (non défini), et l'autisme.

Celui des cinq qui a été le plus étudié, et de loin, est l'autisme. L'autisme, d'abord décrit par Kanner (1943), comporte les traits suivants : absence de contact oculaire entre le bébé et sa mère, absence de sourire, absence d'attachement affectif, rigidité, ritualisme, répétition, néophobie (crainte du nouveau), absence de recherche des câlins, retard et pauvreté de la socialisation, un langage extrêmement pauvre et bizarre (écholalie, langage métaphorique, renversements des pronoms), un intérêt exagéré pour un petit nombre d'objets, des mouvements stéréotypés de certaines parties du corps (jeu d'éventail de la main, du battement de l'aile, etc.), auto-cognements de la tête ou autres formes d'autostimulation telles le balancement, le jeu de toupie, etc., les postures anormales et prolongées. Les critères diagnostiques CIM-10 de l'autisme sont présentés au tableau 11-IV.

Autant que dans la déficience mentale, on retrouve dans l'autisme des capacités fonctionnelles isolées exagérément développées que l'on appelle idioties savantes. Ces particularités caractérisent une minorité d'autistes, et sont diverses. On en a remarqué dans les

sphères musicale, mnésique, artistique, mathématique, mécanique, navigationnelle, et dans la manipulation mentale des calendriers (Serban, 1978). À la différence de la schizophrénie infantile, l'autisme est diagnostiqué plus jeune, c'est-à-dire chez le bébé plutôt que dans la petite enfance, il pourra ne jamais halluciner, et ne connaîtra typiquement jamais de rémission. Maurer et Damasio (1982) n'ont pas eu beaucoup de difficulté à démontrer que les cerveaux des autistes sont dysmorphiques. Les sites les plus fortement atteints sont le cortex mésolimbique, les noyaux gris, ainsi que le thalamus antérieur et médian. En ce qui a trait à l'atteinte corticale, il semble que ce soient les lobes temporaux qui soient le plus souvent touchés (Boucher et Warrington, 1976; Hauser et al, 1975; Gillberg, 1986; Green, 1989; Hetzler et al, 1981; Jones et Kerwin, 1990). L'analyse post-mortem révèle aussi des anomalies du cervelet (Norman et al, 1998). On s'était attendu à tort à trouver davantage d'aspects pathologiques (marqueurs de lésions) à l'hémisphère gauche qu'à l'hémisphère droit, sachant que ces enfants maîtrisent très mal le langage. Pourtant, à l'examen neuropsychologique des cas testables, le QI non verbal est nettement supérieur au QI verbal (Dawson, 1983) – ce qui n'est pas le cas des déficients mentaux ou des enfants avec lésions bilatérales (figure 11-2).

L'hydrocéphalie n'est pas rare chez les autistes. Environ 94 p.100 des autistes présenteraient aussi des signes subneurologiques (Kagan, 1981). L'EEG est anormal dans 40 à 50 p.100 des cas (Tsai et al, 1985). Environ 25 p.100 des autistes auraient une circonférence crânienne dépassant le 97<sup>e</sup> percentile (Smalley et al, 1998). Des atteintes des noyaux gris centraux seraient en mesure d'expliquer les stéréotypes moteurs dans cette maladie. Dix à 20 p.100 des autistes deviennent épileptiques. Environ un tiers des autistes n'ont pas de potentiels évoqués auditifs (PEA) à un niveau d'intensité stimuloire suffisante pour recueillir des PEA de tous les sujets contrôles (Garreau et Zilbovicius, 1996). Les autistes de 2 à 4 ans ont un hypométabolisme marqué en région frontale (imagerie du flux sanguin cérébral), effet qui est déjà dissipé à l'âge de 5 ans – laissant croire que des facteurs développementaux précocement pathologiques en région frontale ont pour effet un blocage majeur et multimodal du développement par la suite (Garreau et Zilbovicius, 1996).

L'hypothèse d'une dysplasie congénitale cérébelleuse, qui semblait très aventureuse il y a dix ans, semble de plus en plus se confirmer. Douze autopsies ont maintenant révélé une perte importante des cellules (neurones) de Purkinje du cervelet chez les autistes. Ce problème a été observé, chez des groupes d'autistes, en imagerie par résonance magnétique sous la forme d'une atrophie de la partie postérieure du cervelet. Le principal protagoniste de cette hypothèse cérébelleuse de l'autisme, Courchesne (1985,



TABEAU 11-IV. – CRITÈRES CIM-10 DE L'AUTISME INFANTILE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 136).

- A. Présence, avant l'âge de 3 ans, d'anomalies ou d'altérations du développement, dans au moins un des domaines suivants :**
- 1) langage (type réceptif ou expressif) utilisé dans la communication sociale ;
  - 2) développement des attachements sociaux sélectifs ou des interactions sociales réciproques ;
  - 3) jeu fonctionnel ou symbolique.
- B. Présence d'au moins six symptômes décrits en 1), 2), et 3), avec au moins deux symptômes du critère 1) et au moins un symptôme des critères 2) et 3).**
- 1) *Altérations qualitatives des interactions sociales réciproques, manifestes dans au moins deux des domaines suivants :*
    - a) absence d'utilisation adéquate du contact oculaire, de l'expression faciale, de l'attitude corporelle et de la gestualité pour réguler les interactions sociales ;
    - b) incapacité à développer (de manière correspondant à l'âge mental et bien qu'il existe de nombreuses occasions) des relations avec des pairs, impliquant un partage mutuel d'intérêts, d'activités et d'émotions ;
    - c) manque de réciprocité socio-émotionnelle se traduisant par une réponse altérée ou déviante aux émotions d'autrui ; ou manque de modulation du comportement selon le contexte social ou faible intégration des comportements sociaux, émotionnels, et communicatifs ;
    - d) ne cherche pas spontanément à partager son plaisir, ses intérêts, ou ses succès avec d'autres personnes (par exemple ne cherche pas à montrer, à apporter ou à pointer à autrui des objets qui l'intéressent).
  - 2) *Altérations qualitatives de la communication, manifestes dans au moins un des domaines suivants :*
    - a) retard ou absence totale de développement du langage oral (souvent précédé par une absence de babillage communicatif), sans tentative de communiquer par le geste ou la mimique ;
    - b) incapacité relative à engager ou à maintenir une conversation comportant un échange réciproque avec d'autres personnes (quel que soit le niveau de langage atteint) ;
    - c) usage stéréotypé et répétitif du langage ou utilisation idiosyncrasique de mots ou de phrases ;
    - d) absence de jeu de « faire semblant », varié et spontané, ou (dans le jeune âge) absence de jeu d'imitation sociale.
  - 3) *Caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités, manifeste dans au moins un des domaines suivants :*
    - a) préoccupation marquée pour un ou plusieurs centres d'intérêt stéréotypés et restreints, anormaux par leur contenu ou leur focalisation ; ou présence d'un ou de plusieurs intérêts qui sont anormaux par leur intensité ou leur caractère limité mais non par leur contenu ou leur focalisation ;
    - b) adhésion apparemment compulsive à des habitudes ou à des rituels spécifiques, non fonctionnels ;
    - c) maniérismes moteurs stéréotypés et répétitifs, par exemple battements ou torsions des mains ou des doigts, ou mouvements complexes de tout le corps ;
    - d) préoccupation par certaines parties d'un objet ou par des éléments non fonctionnels de matériels de jeux (par exemple leur odeur, la sensation de leur surface, le bruit ou les vibrations qu'ils produisent).
- C. Le tableau clinique n'est pas attribuable à d'autres variétés de troubles envahissants du développement : trouble spécifique de l'acquisition du langage, versant réceptif, avec des problèmes socio-émotionnels secondaires ; trouble réactionnel de l'attachement de l'enfance ou trouble de l'attachement de l'enfance avec désinhibition ; retard mental avec quelques perturbations des émotions ou du comportement ; schizophrénie de survenue inhabituellement précoce ; syndrome de Rett.**

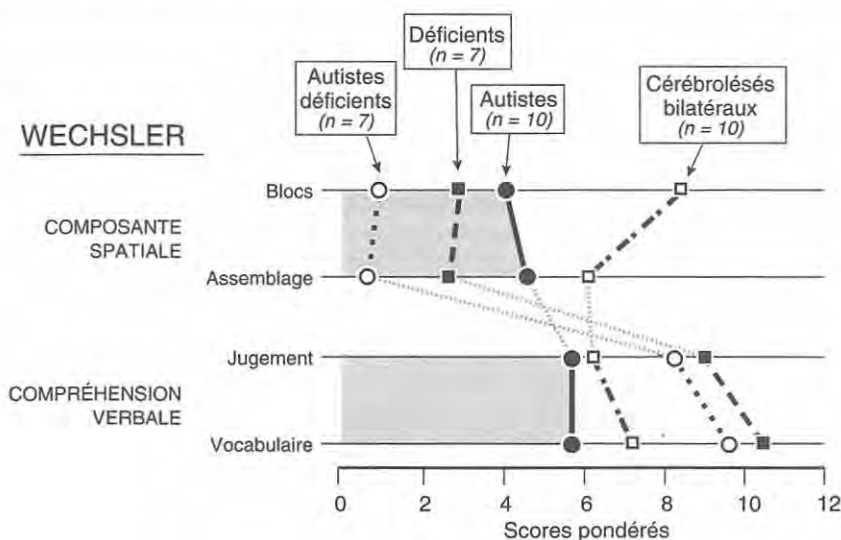


FIGURE 11-2. – PROFILS D'INTELLIGENCE D'ENFANTS AUTISTES, DÉFICIENTS MENTAUX OU PORTEURS DE LÉSIONS CÉRÉBRALES. En ordonnée, les valeurs correspondent aux scores pondérés à des sous-tests de l'Épreuve d'Intelligence pour Enfants de Wechsler mesurant la compréhension verbale (jugement et vocabulaire) ou les habiletés visuospatiales (blocs et assemblage). Voir Dawson, 1983.

1994), pense que c'est à cause de l'importance de l'irradiation cérébello-thalamo-corticale des neurones de Purkinje, et de leur importance dans l'attention, que le tableau clinique des autistes peut être expliqué : l'autisme serait principalement un grave problème d'attention. On a rapporté en effet que les désordres cérébelleux, chez l'animal comme chez l'humain portent atteinte aux fonctions cognitives d'une façon qui pourrait s'expliquer par un trouble attentionnel. Le problème cérébelleux de l'autisme pourrait toutefois ne pas être spécifique à cette maladie. En effet, Lohr et Wisniewski (1987) ont compilé les résultats de 14 investigations tomодensitométriques du vermis cérébelleux dans la schizophrénie et dans les désordres affectifs. Ils ont trouvé que les pourcentages de cas avec atrophie vermiennienne variaient entre 2 p.100 et 50 p.100 (moyenne = 17 p.100) pour la schizophrénie, et entre 0 p.100 et 53 p.100 dans les désordres affectifs (moyenne = 26 p.100). Les groupes contrôles normaux avaient une prévalence d'atrophie vermiennienne entre 0 et 10 p.100 (moyenne = 4 p.100).

L'équilibre des spécialisations hémisphériques semble être perturbé dans l'autisme. La recension de ce thème par Tramontana et Hooper (1989) est résumée au tableau 11-V.

La prévalence de l'autisme est estimée à 2-4,5 par 10 000 naissances (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Il y a plusieurs facteurs associés au risque d'autisme, mais on ne peut pas dire qu'une seule cause de l'autisme soit parfaitement connue. Le sexe masculin est

beaucoup plus à risque (3,4 : 1, selon Spreen et al, 1995). Curieusement, l'émergence de talents spéciaux (idioties savantes telles estimations de dates, dessin, musique, hyperlexie, mathématiques, etc.), dans l'autisme, est encore un peu plus fréquent, proportionnellement, chez le sexe masculin. Étant donné la grande diversité de l'étiologie pour l'autisme (voir tableau 11-II), on pourrait peut-être s'attendre à ce que ce syndrome ne soit pas très fortement héréditaire. Pourtant, tel n'est pas le cas. Folstein et Piven (1991) ont trouvé que la concordance pour les jumeaux monozygotes atteignait 96 p.100 tandis que chez les jumeaux dizygotes elle ne dépasse pas le niveau attendu des frères et sœurs, qui est beaucoup plus bas. Les appuis pour l'hypothèse d'une étiologie auto-immune s'accumulent depuis plus de deux décennies (Chess, 1977; Stubbs et al, 1976, 1977, 1978, 1985; Singh et al, 1988, 1991; Todd et al, 1985; Warren et al, 1985, 1990, 1991; Weizman et al, 1982; Yonk et al, 1990). Comme c'est maintenant reconnu pour plusieurs autres maladies auto-immunes du système nerveux central (sclérose en plaques, chorée de Sydenham), la condition semble découler souvent d'une infection (Chess, 1971, 1977; Gillberg, 1986; Greer et al, 1989; Stubbs et al, 1978, 1983; Peterson et Torrey, 1976).

Parmi les facteurs de risque, il y a le syndrome X-fragile, les complications obstétricales, la sclérose tubéreuse de Bourneville, la phénylcétonurie, l'hypothyroïdie, la rubéole congénitale (Rapin et Allen, 1983), la neurofibromatose, les spasmes infantiles, la rubéole, l'infection herpétique postnatale, l'acidose lactique, les désordres des purines, l'hydrocéphalie, le syndrome de Möbius, la dystrophie musculaire de Duchesne (Harris, 1998). On a récemment pu y associer aussi l'hypothyroïdie tant de la mère que de l'enfant (Gillberg, Gillberg, et Kopp, 1992). Quelques exemples des diverses causes d'autisme sont présentés au tableau 11-VI.

Le syndrome X-fragile, qui était inconnu il y a seulement 30 ans, est devenu la catégorie étiolo-

TABLEAU 11-V. — INDICATIONS D'ANOMALIES DE LA SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE CHEZ LES ENFANTS AUTISTES.

Renversement des avantages de l'oreille en écoute dichotique
Dominance manuelle mixte ou gauchère (20-30 p.100)
Déficits sur tests cognitifs compatibles avec une atteinte hémisphérique gauche
Dominance hémisphérique droite pour le langage (70 p.100)
Trouble généralisé de séquentialisation

TABLEAU 11-VI. — ÉTIOLOGIES, SIGNES PHYSIQUES ET MÉTHODE DIAGNOSTIQUE POUR L'AUTISME.

ÉTIOLOGIE	SIGNES PHYSIQUES	MÉTHODE DIAGNOSTIQUE
Phénylcétonurie (métabolique)	Eczéma, peau et cheveux clairs	Phénylalanine sérique élevée
Rubéole congénitale (infectieuse)	Cataracte, déficit auditif, maladie cardiaque, microcéphalie	Anamnèse et examen physique
Sclérose tubéreuse de Bourneville	Adénomes sébacés, fibromes, phacomatomes rétinien	Histoire familiale, anamnèse, tomодensitométrie cérébrale
Syndrome de Faltz	Eunuchoidisme tardif avec hypothyroïdie, évoluant vers la cachexie.	Anamnèse et examen physique
Syndrome X-fragile (chromosomique)	Macro-orchidisme, oreilles proéminentes, macrocéphalie, prolapsus de la valve mitrale	Analyse chromosomique

Note : Informations d'après Farber (1990). David (1992) nous apprend aussi que parmi les autres étiologies pouvant mener à un profil autiste, on trouve les AVC (occlusion vasculaire), les traumatismes crâniens, et l'anoxie prénatale. Pour une liste beaucoup plus développée des causes rares, voir Smalley et al (1998).

gique la plus importante de l'autisme, une proportion importante des cas ayant encore à ce jour une étiologie indéterminée. Entre 10 et 15 p.100 des cas avec le génotype X-fragile manifestent le plein syndrome autiste. Par contre, seulement 5 p.100 des autistes sont X-fragile (Smalley et al, 1998). Le tableau 11-VII illustre certains des traits décrits dans le syndrome X-fragile (Schopmeyer et Lowe, 1992).

Une symptomatologie autiste peut avoir diverses sources. Sur le plan de la recherche, il sera certainement important de distinguer le plus spécifiquement possible ces étiologies, de façon à clarifier les aspects actuellement trop hétérogènes de ce syndrome mal connu.

### TROUBLE DÉSINTÉGRATIF DE L'ENFANCE (SYNDROME DE HELLER)

Malgré le fait que l'on ait beaucoup plus écrit sur l'autisme, le trouble désintégratif de l'enfance a été décrit presque un demi-siècle plus tôt (Heller, 1908). Ce syndrome est encore plus mystérieux que l'autisme en ceci qu'il rassemble les principaux symptômes de l'autisme après une période de déve-

loppement normal – incluant un développement préalablement normal du langage. Les critères diagnostiques CIM-10 du syndrome de Heller sont présentés au tableau 11-VIII.

Ce syndrome se distingue du syndrome de Rett en ceci, entre autres, qu'il se manifeste habituellement plus tard, qu'il affecte davantage le garçon (4 : 1), et qu'il touche nettement moins la motricité. Le syndrome serait dix fois plus rare que l'autisme. Lorsque la régression se produit elle atteint généralement un plateau irréversible. L'EEG est fréquemment anormal, les convulsions sont courantes, les signes neurologiques typiques. L'étiologie reste un mystère à peu près complet, car les cas avec neuropathologie connue (neurolipidoses, leucodystrophie métagélatineuse, adrénoleucodystrophie, maladie de Huntington) sont très minoritaires (Volkmar et al, 1998).

### SCHIZOPHRÉNIE DE L'ENFANT

Il arrive que l'on observe des symptômes de dépersonnalisation, délire et hallucination chez le jeune enfant. La schizophrénie infantile est rare, la maladie se manifestant plus typiquement pour la première

TABEAU 11-VII. – MANIFESTATIONS COMPORTEMENTALES PATHOLOGIQUES DANS LE SYNDROME X-FRAGILE.

MOTRICES	VESTIBULAIRES	TACTILES	PROPRIOCEPTIVES	VISUELLES	OLFACTIVES/ GUSTATIVES
Scoliose	Tonus faible	Défensivité tactile	Battement des mains ( <i>flapping</i> )	Contact oculaire fruste	Reniflages et humages inappropriés
Pieds plats, déséquilibre	Posture inadéquate	Besoin excessif de toucher les matériaux	Sautillement	Strabisme	Sensibilité excessive aux odeurs
Hypotonie, déséquilibre	Déficits auditifs	Préférence marquée pour certains vêtements	Fait les 100 pas	Erreurs réfractives	Met trop à la bouche
Désordres des tissus conjonctifs	Déficits oculomoteurs	Désordres de la motricité fine	Se mord les mains	Astigmatisme	Bavements
Marche sur les orteils	Balancements		Frottements des mains	Oculomotricité défectueuse	Préférences bizarres et/ou excessives pour certains aliments
Déficits oromoteurs	Sautillements		Conscience faible de son corps	Se couvre les yeux	
Réflexes primitifs résiduels	Fait les 100 pas		Marche sur les orteils		
Joint hyperextensibles	Inflexibilité				
Retard du développement de la motricité grossière, fine et articulaire	Insécurité gravitationnelle				
	Retrait				
	Déséquilibre				
	Mouvements gauches				
	Faible conscience de son corps				

Note : les catégories sont interdépendantes et se recoupent largement.

TABLEAU 11-VIII. – CRITÈRES CIM-10 DU TROUBLE DÉSINTÉGRATIF DE L'ENFANCE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION, CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994 (PAGE 139).

**A.** Développement apparemment normal jusqu'à l'âge d'au moins 2 ans. La présence des acquisitions normales, en rapport avec l'âge, dans le domaine de la communication, des relations sociales et du jeu, est nécessaire au diagnostic, de même qu'un comportement adaptatif correspondant à un âge de 2 ans ou plus.

**B.** Perte manifeste des acquisitions antérieures, à peu près au moment du début du trouble. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une perte cliniquement significative des acquisitions (et pas seulement d'une incapacité à utiliser ces dernières dans certaines situations) dans au moins deux des domaines suivants :

- 1) langage, versant expressif ou réceptif ;
- 2) jeu ;
- 3) compétences sociales ou comportement adaptatif ;
- 4) contrôle sphinctérien, vésical ou anal ;
- 5) capacités motrices.

**C.** Fonctionnement social qualitativement anormal, manifeste dans au moins 2 des domaines suivants :

- 1) altérations qualitatives des interactions sociales réciproques (du type de celles définies pour l'autisme) ;
- 2) altérations qualitatives de la communication (du type de celles définies pour l'autisme) ;
- 3) caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités, s'accompagnant de stéréotypies motrices et de maniérismes ;
- 4) perte générale de l'intérêt pour les objets et pour l'environnement.

Le trouble n'est pas attribuable à d'autres variétés de troubles envahissants du développement ; à une aphasie acquise avec épilepsie ; à un mutisme électif ; à un syndrome de Rett ou à une schizophrénie.

fois, vers 20 ans. Alors que sa prévalence est d'environ 1 p. 100 de la population adulte, elle serait située entre 2 sur 10 000 et 4 sur 1 000 chez l'enfant. Cette estimation floue provient de la rareté et de la faiblesse des études épidémiologiques à ce jour (Asarnow et Karatekin, 1998). Une controverse subsiste à savoir si la forme infantile est une forme précoce ou une maladie distincte. Une des raisons qui nous porte à croire que la schizophrénie infantile est une maladie distincte est la distribution bimodale des âges correspondant au premier diagnostic. En effet, les psychiatres ont tendance à identifier la schizophrénie soit pendant la petite enfance ou chez le jeune adulte, mais rarement à la puberté ou la petite adolescence. Il est curieux de constater que la distribution des âges auxquels les psychoses se manifestent est franchement bimodale (Volkmar, Cohen, Hoshino, Rende et Paul, 1988) ; (figure 11-3).

Deux facteurs importants semblent classer l'enfant dans la catégorie à risque pour la schizophrénie : l'hérédité et les complications périnatales. D'ailleurs, on a observé que dans les cohortes de schizophrènes à haut risque génétique (beaucoup de schizophrènes dans la généalogie) on retrouvait moins souvent une histoire de complications périnatales, alors qu'une cohorte à faible risque génétique avait souvent des antécédents de complications périnatales (Schwarzkopf et al, 1989). Contrairement à ce qui est le cas dans l'autisme, un syndrome net de schizophrénie juvénile n'émerge pas forcément d'une diversité de maladies à étiologie distincte. Néanmoins, on note la co-occurrence, peu fréquente, de certaines conditions telles que la maladie de Gilles de la Tourette, l'épilepsie, le syndrome de Davidoff-Dyke-Masson. La

forme infantile est prévalente chez les garçons, les estimations du rapport de prévalence masculine à féminine allant de 1,7 : 1 à 2,7 : 1 (Kolvin et al, 1990 ; Green, 1984 ; Volkmar et al, 1988 ; Russell et al, 1989). Le QI moyen des diverses cohortes se situe entre 82 et 94 (Kolvin et al, 1990 ; Greer et al, 1984 ; Volkmar et al, 1988 ; Russell et al, 1989). Ces calibres intellectuels sont plus bas que ceux observés chez le schizophrène jeune adulte, ce qui laisse penser que la forme infantile est plus lourde que la forme adulte. La schizophrénie infantile est aussi associée aux signes subneurologiques, aux anomalies

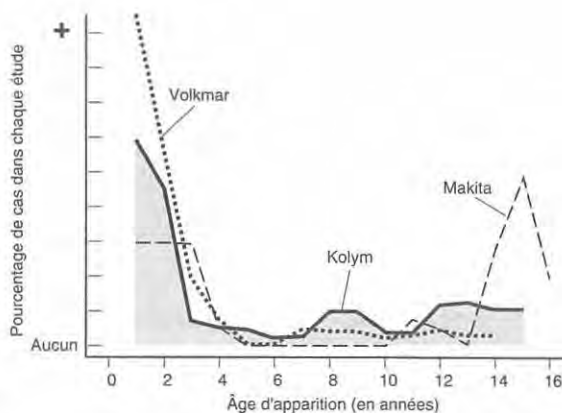


FIGURE 11-3. – ÂGES D'APPARITION DE PSYCHOSES SELON TROIS ÉTUDES. Notez la distribution bimodale des âges à risque pour la schizophrénie infantile. Ce genre de rupture de distribution suggère une diversité d'étiologies. L'âge le plus à risque pour la schizophrénie (début de la vingtième année) n'est pas représenté ici. Voir Volkmar, Cohen, Hoshino et Paul, 1988.



EEG, et à la déficience mentale, plus que ne l'est la schizophrénie adulte, d'après Tramontana et Hooper (1989). L'hypotrophie cérébrale peut être tout aussi marquée chez l'enfant que l'atrophie cérébrale observée chez le schizophrène adulte (Woody et al, 1987). La tête mesure 9,2 p.100 de moins que des enfants contrôles (Asarnow et Karatekin, 1998). Des études post-mortem révèlent une dysplasie migratoire dans le cortex entorhinal des schizophrènes, ce qui suggère une anomalie congénitale (Harris, 1998). L'évaluation neuropsychologique des enfants schizophrènes révèle des déficits attentionnels marqués (Schneider et al, 1987). L'autisme et la schizophrénie infantile sont dénommés «troubles envahissants du développement» par le système DSM ce qui reflète l'ampleur de la désorganisation psychique dans ces syndromes. En effet, la schizophrénie précoce porte atteinte à la croissance générale, aux habiletés motrices de base, à l'intégration visuomotrice, proprioceptrice et vestibulaire, et au tonus musculaire (Fish, 1977). Goldberg et al (1984) ont même trouvé qu'une molécule aussi fondamentale que le second messager postsynaptique (AMP-cyclique) était anormalement élevé dans le liquide céphalorachidien des autistes et des enfants schizophrènes. La schizophrénie juvénile, comme la forme adulte, semble comporter une hyperactivation débridée de la dopamine mésolimbique, et l'enfant est souvent traité comme l'adulte, avec des antidopaminergiques (Meyers et al, 1980).

Le tableau 11-IX présente des statistiques sur quatre types de caractéristiques pathologiques dans la schizophrénie infantile.

Le lecteur connaisseur en neuropsychologie pensera d'emblée à un siège temporal plutôt qu'occipital pour cette neuropathologie, à la lecture du tableau 11-III. Toutefois, la neuropsychologie n'est pas assez avancée pour nous dire dans quel lobe cérébral la schizophrénie pourrait loger. De surcroît, aucune investigation d'imagerie cérébrale fonctionnelle ne semble avoir été réalisée, à ce jour sur la schizophrénie des enfants, sauf en spectroscopie par résonance magnétique. On a trouvé que la chimie cérébrale était anormale dans le site frontal, mais pas dans le site occipital (Asarnow et Karatekin, 1998). Des études topographiques des potentiels évoqués ont montré à

plusieurs reprises que les enfants schizophrènes ne développent pas correctement les asymétries observées chez des enfants normaux (Asarnow et Karatekin, 1998). Des études de la morphologie cérébrale, par résonance magnétique, indiquent une légère hypotrophie cérébrale générale (gros ventricules), des thalamus hypotrophiés, une hypertrophie bipallidale (Asarnow et Karatekin, 1998).

## SYNDROME DE RETT

Ce syndrome, découvert par Andréas Rett en 1965, est pourtant presque aussi prévalent (1/15 000) que la phénylcétonurie. Les principaux symptômes apparaissent après une période de développement normale jusqu'à 3-6 mois, et incluent ensuite une régression majeure jusqu'à la démence et l'autisme – avec arrêt du développement de la tête. Le langage disparaît, l'épilepsie s'installe ainsi que l'hyperventilation, l'ataxie et une apraxie généralisée des membres supérieurs (Trevathan et Naidu, 1988). Un EEG anormal en présence de potentiels évoqués relativement intacts ont suggéré à Verma et al (1987) que la pathologie devait probablement toucher davantage la substance grise que la substance blanche du cerveau. Les prélèvements de liquide céphalorachidien des fillettes atteintes du syndrome de Rett suggèrent que la dopamine cérébrale est insuffisante, tandis que la sérotonine s'approche de la norme (Zoghbi et al, 1985). On a rapporté une insuffisance dopaminergique localisée spécifiquement dans le striatum et une atrophie du noyau caudé (plus marquée que l'atrophie générale de l'encéphale) en imagerie magnétique (Moder et Naidu, 1990). Des études post-mortem et d'imagerie cérébrale métabolique rapportent aussi des anomalies striatales (Volkmar et al, 1998). Il faut dire qu'on a néanmoins des raisons subtiles de croire aussi à un dérèglement sérotoninergique et bêta-endorphinique dont la localisation reste inconnue. Enfin, même si l'hypothèse d'un désordre dopaminergique des noyaux gris de la base semble très crédible, l'investigation post-mortem a aussi montré une atrophie cérébelleuse, en particulier des cellules de Purkinje (Bauman et al, 1995).

Les critères diagnostics CIM-10 du syndrome de Rett sont présentés au tableau 11-X. D'autres caractéristiques

TABLEAU 11-IX. – QUATRE TYPES DE TRAITS PATHOLOGIQUES DANS LA SCHIZOPHRÉNIE INFANTILE.

ÉTUDE	DÉSORDRE	DÉLIRE DE LA PENSÉE	HALLUCINATION AUDITIVE	HALLUCINATION VISUELLE
Kolvin et al, 1971	60 p.100	58 p.100	82 p.100	30 p.100
Green, 1984	100 p.100	54 p.100	79 p.100	46 p.100
Volmar et al, 1988	93 p.100	86 p.100	79 p.100	28 p.100
Russell et al, 1989	40 p.100	63 p.100	80 p.100	13 p.100
Andreasen, 1987	43 p.100	84 p.100	70 p.100	31 p.100

**TABEAU 11-X. – CRITÈRES CIM-10 DU SYNDROME DE RETT.** SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION, CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 138).

**A.** La période prénatale et périnatale et le développement psychomoteur au cours de 5 premiers mois sont apparemment normaux et le périmètre crânien est normal à la naissance.

**B.** Décélération de la croissance crânienne entre 5 mois et 4 ans et perte, entre 5 et 30 mois, des compétences fonctionnelles manuelles intentionnelles acquises, associées à une perturbation concomitante de la communication et des interactions sociales et à l'apparition d'une démarche mal coordonnée et instable ou d'une instabilité du tronc.

**C.** Présence d'une altération grave du langage, versant expressif et réceptif, associée à un retard psychomoteur sévère.

**D.** Mouvements stéréotypés du moins sur la ligne médiane (par exemple torsion ou lavage des mains), apparaissant au moment de la perte des mouvements intentionnels des mains ou plus tard.

téristiques pathologiques et critères d'exclusion sont présentés au tableau 11-XI.

On pense que le syndrome de Rett est X-lié et dominant, et qu'il est fatal avant la naissance chez le garçon, mais ceci reste à prouver. Il n'existerait que quatre autres syndromes transmis de cette façon (Aicardi, incontinentia pigmenti, le syndrome oral-facial-digital, et l'hypoplasie dermique focale). La majorité des cas proviendraient de mutations fraîches. Il n'existe toujours pas de marqueur biologique de cette maladie.

## SYNDROME D'ASPERGER

On pense que ce syndrome, décrit initialement par Asperger (1944), est une sorte d'autisme de haut niveau. Les personnes ayant reçu le diagnostic de syndrome d'Asperger présentent typiquement les traits suivants : ils ont une bonne mémoire incidente,

ils intègrent facilement des faits isolés, ils sont habiles en mathématiques et en sciences, ils sont anxieux et supportent mal la critique ou l'échec, ils sont gauches et socialement inaptes et incoordonnés et ont une posture et démarche un peu malhabile – ce qui mène souvent à des taquineries de la part des pairs, ils préfèrent des activités solitaires, ils sont bizarres et excentriques, ils maîtrisent la langue, mais ont en fait un contenu langagier appauvri (pédant et obsessif), l'intelligence est normale faible à supérieure, l'empathie pour autrui est déficiente, il y a des mouvements stéréotypés et résistance au changement. La prévalence était autrefois estimée à 10-26 pour 10 000 naissances (Spren, Risser et Edgell, 1995), mais les estimés plus récents arrivent à des prévalences beaucoup plus élevées (7,1 sur 1 000 selon Ehlers et al, 1993). Comme dans l'autisme, les garçons sont plus à risque (2,1 : 1 selon Ehlers et al, 1993). Les critères diagnostics CIM-10 pour le syndrome d'Asperger sont présentés au tableau 11-XII.

Une investigation neuropsychologique récente propose que le syndrome d'Asperger diffère de l'autisme en ceci que l'atteinte hémisphérique touche davantage l'hémisphère droit que le gauche, contrairement à ce qui se produit dans l'autisme (Ellis et al, 1994). Ces mêmes auteurs considèrent que le syndrome d'Asperger est une variante du syndrome du trouble d'apprentissage non verbal ou « trouble du développement de l'hémisphère droit » (Rourke et al, 1986). En effet, l'analogie est intéressante en ceci que comme les cérébrodysfonctionnels droits, malgré des aptitudes intellectuelles généralement intactes, les sujets atteints du syndrome d'Asperger mènent une vie adulte extrêmement pauvre sur le plan social. À part le déficit interpersonnel-social, le déficit le plus fréquent dans le syndrome d'Asperger est sans doute l'incoordination motrice (Manjiviona et al, 1995). Une recherche a trouvé que le vermis du cervelet avait une morphologie anormale chez un patient porteur de ce syndrome (Roper et Voeller, 1998). Par ailleurs, deux études en imagerie par résonance magnétique ont trouvé des anomalies telencéphaliques. Dans certains cas des circonvolutions frontales sont mal formées, dans d'autres, ce sont les lobes temporaux qui ont une morphologie anormale (Roper

**TABEAU 11-XI. – CRITÈRES SECONDAIRES DE DIAGNOSTIC ET D'EXCLUSION DU SYNDROME DE RETT.** INFORMATIONS D'APRÈS TREVATHAN ET NAIDU (1988).

### AUTRES ÉLÉMENTS PATHOLOGIQUES

Troubles respiratoires (apnée pendant l'éveil, hyperventilations intermittentes, retenues du souffle, expirations bruyantes et propulsives avec salive)

Anomalies électroencéphalographiques (fond EEG ralenti, rythmes lents de 3-5 Hz intermittents, décharges épileptiformes avec ou sans convulsions)

Spasticité souvent accompagnée d'atrophie musculaire et de dystonie

Troubles vasomoteurs périphériques

Scoliose

Retard de croissance

Pieds hypotrophiés

### CRITÈRES ADDITIONNELS D'EXCLUSION

Toute indication d'un retard intra-utérin de développement

Toute indication d'un désordre métabolique

Rétinopathie ou atrophie optique

Désordre neurologique acquis d'origine infectieuse ou traumatique

TABLEAU 11-XII. — CRITÈRES CIM-10 POUR LE SYNDROME D'ASPERGER. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION, CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 140).

**A.** Absence de tout retard général, cliniquement significatif, du langage (versant expressif ou réceptif), ou du développement cognitif. L'acquisition de mots isolés vers l'âge de 2 ans ou avant et l'utilisation de phrases communicatives à l'âge de 3 ans ou avant sont nécessaires au diagnostic. L'autonomie, le comportement adaptatif et la curiosité pour l'environnement au cours des 3 premières années doivent être d'un niveau compatible avec un développement intellectuel normal. Les étapes du développement moteur peuvent toutefois être quelque peu retardée et la présence d'une maladresse motrice est habituelle (mais non obligatoire pour le diagnostic). L'enfant a souvent des capacités particulières isolées, fréquemment en rapport avec des préoccupations anormales, mais ceci n'est pas exigé pour le diagnostic.

**B.** Altération qualitative des interactions sociales réciproques (même critères que pour l'autisme).

**C.** Caractère inhabituellement intense et limité des intérêts ou caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités (mêmes critères que pour l'autisme, mais les manières moteurs ou les préoccupations pour certaines parties d'un objet ou pour des éléments non fonctionnels de matériels de jeu sont moins fréquents).

**D.** Le trouble n'est pas attribuable à d'autres variétés de troubles envahissants du développement, à une schizophrénie simple, à un trouble schizotypique, à un trouble obsessionnel compulsif, à une personnalité anankastique, à un trouble réactionnel de l'attachement de l'enfance, à un trouble de l'attachement de l'enfance avec désinhibition.

et Voeller, 1998). Il semblerait que les sujets atteints du syndrome d'Asperger soient à risque pour la dépression à moyen et long terme (Volkmar et al, 1998).

## COMPORTEMENTS AUTOMUTILATOIRES

Nous distinguerons dans cette section les comportements automutilatoires des comportements d'agressivité, principalement parce que la nosologie neurologique des deux types de comportements est très distincte. Le premier problème étant plus important en pédiatrie, nous allons nous y limiter. Le praticien le plus apte et le plus souvent sollicité pour tenter de corriger le comportement automutilatoire ou le comportement d'agressivité est le psychologue. Ce dernier a donc tout particulièrement intérêt à connaître les diverses étiologies susceptibles de provoquer de tels comportements, afin de préparer l'intervention optimale et participer aux décisions concernant l'utilisation des médicaments (voir tableau 11-IV).

Les comportements automutilatoires qui nous intéressent ici sont ceux correspondant à des agressions dangereuses sur le corps propre (automutilation) qui relèvent directement d'une condition neurologique. Nous excluons donc toute référence ici aux comportements suicidaires ou pseudo-suicidaires ou réactions isolées à caractère conjoncturel, ainsi que les formes symboliques ou légères d'autoagression (toxicomanie, onychophagie, trichotillomanie, etc.).

Le prototype le plus spectaculaire du comportement automutilatoire est le syndrome Lesh-Nyhan. Cette hyperuricémie est une condition métabolique menant à l'infirmité motrice cérébrale (choréo-athétoïde), la déficience mentale, la démence et à la mort avant l'âge adulte. Le syndrome est strictement héréditaire, est X-lié, et est transmis selon le mode récessif, n'affectant donc que le sexe masculin. Ces malheureux mordent leurs lèvres, langue et doigts jusqu'à l'amputation (Fernald, 1976). Le vecteur neu-

rochimique pourrait être un désordre dopaminergique touchant surtout les noyaux gris de la base. Criswell et al (1988), en particulier, proposent que le mécanisme spécifique sous-jacent à l'automutilation serait une supersensibilité des récepteurs D-1 accompagnée d'une réduction de l'activité adénosine.

Le syndrome de Prader-Willi est généralement causé par une délétion partielle du chromosome 15. La prévalence n'est pas très bien documentée, mais se situerait entre 1/100 000 et 1/1 000 000. Ce syndrome comporte les symptômes suivants : hypotonie, obésité, petite stature, micropénis et cryptorchidisme (l'hypogénitalisme est aussi présent chez le sexe féminin avec aménorrhée, menstruations irrégulières, etc.), petites extrémités, trouble de la motricité, encoprésie, déficience mentale, hypopigmentation (avec dysgénésie des voies optiques). Le sommeil est mal structuré, et le sujet est hypoventilé, ce qui mène à une somnolence diurne. Le syndrome comporte aussi souvent l'agressivité ou l'automutilation (Hellings et al, 1994), et certains auteurs proposent que le vecteur neurochimique de cette variante est un hypométabolisme sérotoninergique (Hellings et al, 1994). Le site d'atteinte cérébrale le plus souvent évoqué est l'hypothalamus.

Le syndrome de Cornelia de Lange est un désordre rare qu'on appelle gargouillisme à cause de la dysmorphologie céphalique et du corps. Il a longtemps été considéré comme sporadique, mais de plus en plus de cas sont aujourd'hui rapportés dans la littérature, suggérant un mode de transmission autosomique dominant à pénétrance faible. Le syndrome comporte un nanisme, une microcéphalie et une déficience mentale profonde — qui découlent probablement d'ectopies corticales et de microgyries, et il est mortel. Les dysmorphismes incluent le synophrys, de longs cils courbés, un petit nez retroussé, l'hirsutisme généralisé, la monodactylie, la clinodactylie et la syndactylie, etc. Il pourrait être important de noter que



l'aplasie cérébelleuse est très importante (Bonorden et al, 1988). Les comportements automutilatoires sont divers et extrêmes et peuvent aussi être accompagnés d'agressivité envers les autres (Dossetor et al, 1991).

Les filles avec syndrome de Rett manifestent fréquemment, mais quand même variablement, des stéréotypes (mouvement évoquant le « lavage »), torsions et morsures des mains, cognements de la tête, et bruxisme (Burd et al, 1988). Le comportement automutilatoire est très stéréotypé (Oliver et al, 1993), et évoque les automutilations compulsives observées chez l'animal hypodopaminergique-hyperadrénergique.

Nous signalons une variante spéciale du comportement automutilatoire dans la neuropathie sensorielle congénitale (*ex* : syndrome Riley-Day). Les enfants affligés sont insensibles à la douleur. On estime que le comportement automutilatoire (morsures des doigts, langue ou lèvres), souvent associé à des événements frustrants consiste en une mauvaise habitude qui chez un enfant normal serait simplement déconditionné par la douleur.

L'autisme est aussi bien connu pour la fréquente présence de comportements autostimulateurs (autocognement de la tête en particulier) pouvant parfois atteindre une intensité dangereuse pour l'intégrité de l'encéphale. On observe le phénomène que l'étiologie soit X-fragile ou pas.

Les enfants atteints du syndrome de Gilles de la Tourette ne sont pas habituellement automutilatoires, et ne sont pas non plus portés aux agressions sur autrui. Toutefois, une minorité de ces patients le sont. Ces comportements sont précipités par la frustration, mais leur détermination est néanmoins en grande partie endogène et comporte un élément de compulsion.

Finalement, le comportement autostimulateur-automutilatoire observé chez les autistes peut aussi être vu chez certains déficients mentaux profonds quelle que soit l'étiologie (tableau 11-XIII).

Hyman (1990) a publié un excellent traité sur la neurologie des comportements automutilatoires. Il fait bien comprendre que l'automutilation peut suivre plusieurs vecteurs psychiques, dont le dyscontrôle épisodique de type cérébralement irritatif, l'anxiété, la dépression, la cyclothymie, l'agitation, etc. (tableau 11-XIV).

TABLEAU 11-XIV. — MÉDICAMENTS UTILISÉS POUR CONTRER LES COMPORTEMENTS AUTOMUTILATOIRES. VOIR AUSSI HYMAN, S.L. (1990).

MÉDICAMENT	INDICATIONS
Carbamazépine	Dyscontrôle épisodique avec ou sans convulsions
Halopéridol	Agitation, agressivité, traits autistiques ou caractéristiques de la maladie de Gilles de la Tourette
Lithium	Cyclicité des désordres, histoire familiale de désordres affectifs, agitation, traits autistes
Propanolol	Anxiété, crises de panique, agitation épisodique, dyscontrôle
Antidépresseurs tricycliques	Symptômes dépressifs, histoire familiale de dépression

## TRAUMATISME CRÂNIEN CHEZ L'ENFANT

Les effets cognitifs, émotionnels, interpersonnels, neuropathologiques du traumatisme crânien ont été décrits de manière exhaustive chez l'adulte (Braun et al *sur ce point*). Nous savons moins quelles pourraient être les spécificités des problèmes encourus lorsque le traumatisme afflige le jeune enfant. Le jeune enfant est moins à risque pour le traumatisme crânien grave (9 p.100) que le jeune adulte (62 p.100), mais ce syndrome est néanmoins un élément important de la neurologie pédiatrique (Alves et al 1986). Dans la situation pédiatrique, l'étiologie est plus souvent domestique (violence parentale, chutes) tandis que chez le jeune adulte, ce sont les accidents de la route qui représentent la principale cause. Le jeune enfant est moins bien protégé que l'adulte contre les lacerations, contusions et commotions résultant des forces décélératrices et/ou accélératrices appliquées au crâne. Par exemple, il suffit pour un parent désespéré (et irresponsable) de secouer un peu trop vigoureusement un nourrisson pour occasionner un traumatisme cérébral. Il est intéressant aussi de noter que les adolescents avec désordre caractériel sont reconnus pour avoir subi souvent de nombreux traumatismes crâniens (Tramontana et Hooper, 1989). Y-a-t-il là deux phénomènes parallèles (trouble caractériel et traumatisme crânien), les deux émanant d'une sorte d'agitation primordiale ? Ou y-a-t-il là deux phénomènes séquentiels, le traumatisme cérébral précoce touchant les régions ventrofrontales rendant l'enfant à risque pour des troubles caractériels ? (figure 11-4).

Le lecteur est renvoyé à l'excellent chapitre de Arffa (1998) sur la neuropsychiatrie du traumatisme crâniocérébral chez l'enfant. On y trouvera, entre autres, l'échelle de coma pour enfants que l'on compare à l'échelle de coma de Glasgow. On y trouve aussi une échelle de sévérité du traumatisme, ainsi

TABLEAU 11-XIII. — SYNOPSIS DES CONDITIONS NEUROLOGIQUES JUVÉNILES ASSOCIÉES À L'AUTOMUTILATION.

Syndrome de Lesch-Nyhan
Syndrome de Prader-Willi
Syndrome de Cornelia de Lange
Syndrome de Rett
Neuropathie sensorielle congénitale
Syndrome X-fragile (peu fréquent)
Maladie de Gilles de la Tourette (peu fréquent)
Déficience mentale (peu fréquent)



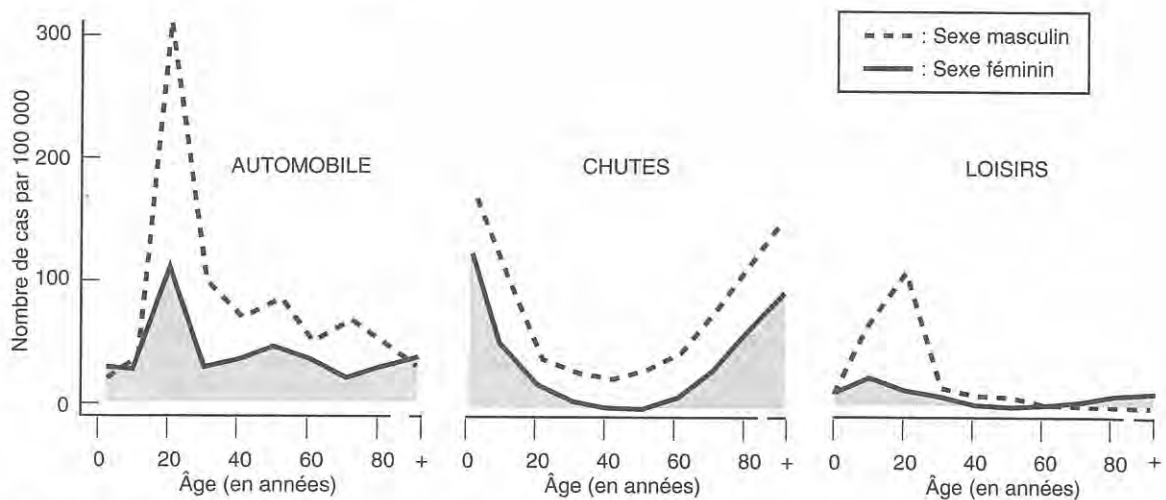


FIGURE 11-4. – RISQUE DE TRAUMATISME CRÂNIEN EN FONCTION DE L'ÂGE, DU GENRE ET DE LA SITUATION. Notez le risque masculin prépondérant pour le traumatisme crânien, tous âges et toutes étiologies confondus. Voir Annegers et al (1980).

qu'un test d'orientation et d'amnésie pour enfants. Les principaux symptômes découlant du traumatisme crâniocérébral ressemblent chez l'enfant à ceux de l'adulte. Ils sont présentés au tableau 11-XV.

## BRUXISME

Le bruxisme consiste à se frotter les dents du haut contre les dents du bas, ce comportement à l'état chronique produisant dans un quart des cas des céphalées, et endommageant les dents et les gencives. Les muscles de la mastication peuvent devenir hypertrophiés et enflammés. Cette condition doit être distinguée des autres dyskinésies orofaciales (choréoathétoides, dystoniques, ou à tics). Le comportement peut se manifester à l'éveil comme dans n'importe quelle phase du sommeil sauf le sommeil paradoxal. Le bruxisme diurne s'apparente davantage au syndrome obsessionnel compulsif, et il comporte beaucoup d'anxiété. Certains auteurs distinguent le bruxisme émanant du stress du bruxisme « endogène ». Le premier comporte davantage de serrement des dents plutôt que de frottement comme tel, il est

plus souvent diurne, est plus souvent associé à des désordres émotionnels, et en particulier à l'agressivité. Le second comporte toutes les caractéristiques contraires, et en plus, il semble se regrouper dans les familles, c'est-à-dire qu'il semble être davantage héréditaire. Le bruxisme nocturne affecterait environ 7 p.100 de la population, et le bruxisme diurne environ 20 p.100, ce qui en fait un des désordres les plus fréquents. Chez l'animal, le bruxisme peut être induit par la stimulation du cortex antéromédian ou du système limbique (en particulier l'hypothalamus latéral). On spécule que le bruxisme est associé aux mécanismes d'interaction des neurotransmetteurs dopamine et noradrénaline pendant le sommeil. On observe parfois le bruxisme suite à la prise d'amphétamines. Le bruxisme est aussi parfois observé chez des patients parkinsoniens recevant de la L-DOPA. Par contre, la L-DOPA semble, étonnamment, être assez efficace contre le bruxisme puisque environ 30 p.100 des patients ont tiré bénéfice de ce traitement (Lavigne, 1996). Une étude SPECT ciblant les récepteurs D2 a montré que les bruxistes ont une asymétrie marquée de l'activité D2 dans les noyaux gris

TABLEAU 11-XV. – PRINCIPAUX SYMPTÔMES DÉCOULANT DU TRAUMATISME CRÂNIOCÉRÉBRAL CHEZ L'ENFANT. INFORMATIONS D'APRÈS ARFFA (1998).

DÉFICITS COGNITIFS	SYMPTÔMES ÉMOTIONNELS	SYMPTÔMES CORPORELS
Problèmes de concentration	Dépression	Fatigue
Problèmes de mémoire	Anxiété	Vertige
Lenteur de la pensée	Irritabilité	Vision embrouillée
Indécision	Faible tolérance à la frustration	Hypersensibilité au bruit et à la lumière
	Perte de confiance en soi	Acouphènes
		Troubles de sommeil
		Incoordination

centraux. Une étude clinique préliminaire a montré que l'agoniste-D2 bromocryptine fait disparaître cette asymétrie (Lavigne, 1996). D'autres traitements du bruxisme sont réalisés par ajustement d'une mauvaise occlusion des mâchoires (ceci est considéré comme un irritant apte à provoquer le bruxisme), le conditionnement aversif, la rétroaction biologique, l'hypnose, la psychothérapie. Ces techniques sont réputées peu efficaces. Voir le compte rendu de Lohr et Wisniewski (1987). Les deux sexes sont également à risque. Quoique minoritaire, on note la présence du bruxisme dans certaines conditions pathologiques particulières, dont la trisomie 21, l'infirmité motrice cérébrale, l'autisme, et plusieurs déficiences mentales dont particulièrement celles dues à un désordre métabolique. Nous nous permettons ici une anecdote : même si la littérature clinique n'en fait généralement pas mention, nous avons eu l'occasion de connaître un bruxiste. Celui-ci était parfaitement heureux d'une prothèse en caoutchouc qu'il plaçait sur ses dents juste avant de se coucher. Un jour, alors qu'il avait perdu sa prothèse, il se plaignait amèrement de la douleur que son bruxisme lui occasionnait.

### DYNAMIQUES INTER-HÉMISPHERIQUES DANS LES TROUBLES NEUROPSYCHOLOGIQUES DE L'ENFANT

La première inquiétude du neuropsychologue clinicien n'est pas de savoir si l'enfant qu'il évalue a un désordre du relais interhémisphérique. Néanmoins, on commence à s'intéresser à la question. Des recherches récentes combinant l'imagerie cérébrale par résonance magnétique et l'évaluation cognitive ont trouvé que la grosseur du corps calleux était négativement corrélée à diverses performances linguistiques chez les dyslexiques (Robichon et Habib, 1998) et même chez les sujets normaux (Hellige et al, 1998). Il semble qu'un relais interhémisphérique débridé (dyslexie, bégaiement, maladie de Gilles de la Tourette) soit un marqueur des troubles neuropsychologiques congénitaux pour lesquels les garçons sont beaucoup plus à risque (voir tableau 11-VI). D'autres désordres liés à un corps calleux anormal reflètent davantage une insuffisance du relais interhémisphérique. Par exemple, l'alexithymie est une difficulté à rendre compte verbalement des émotions que l'on vit. L'héritabilité calculée à partir de jumeaux mono- et dizygotes semble être assez substantielle (Heiberg et Heiberg, 1977). De nombreux chercheurs et cliniciens ont vu dans l'alexithymie un signe plausible d'une sorte de déconnexion entre les deux hémisphères : l'hémisphère droit étant davantage générateur du vécu affectif, et le gauche étant plus important pour toutes les formes de récit explicitement verbal. Tel qu'il était prévu depuis longtemps, donc, on sait maintenant que les callosotomisés sont

plus à risque pour l'alexithymie (TenHouten et al, 1986). L'insuffisance ou l'appauvrissement du relais interhémisphérique peuvent aussi être attendus et ont quelquefois été observés dans des désordres tels la malnutrition, le syndrome d'alcoolisme fœtal, le traumatisme crânien et la schizophrénie. Le tableau 11-XVI montre ces désordres et indique une source bibliographique démontrant le rôle d'un corps calleux défectueux dans chacun d'entre eux.

TABLEAU 11-XVI. — SYNDROMES NEUROPSYCHOLOGIQUES DE L'ENFANT DANS LESQUELS ON SOUPÇONNE LA PRÉSENCE D'UNE DYSFONCTION CALLEUSE.

SYNDROME	RÉFÉRENCE
<b>Syndromes avec forte composante héréditaire</b>	
Bégaiement	Webster, 1990
Schizophrénie	David, 1992
Dyslexie	Hynd et al, 1995
Syndrome de Gilles de la Tourette	Peterson et al, 1994
Hyperactivité avec déficit attentionnel	Giedd et al, 1994
Alexithymie	Buchanan et al, 1980
<b>Syndromes acquis</b>	
Traumatisme crânien	Vuilleumier et al, 1995
Malnutrition prénatale	Soto-Moyano et al, 1993
Syndrome d'alcoolisme fœtal	Coulter et al, 1993
Troubles d'apprentissage*	Njiokiktjien et al, 1994

Note: l'astérisque\* identifie un désordre multi-étiologique dont la cause peut être parfois héréditaire, parfois congénitale, parfois traumatique postnatale, etc.

### BIBLIOGRAPHIE

- ALVES, W.M., COLOHAN, A.R., O'LEARY, T.J., RIMEL, R.W. (1986). Understanding posttraumatic symptoms after minor head injury. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, 1, 1-12.
- ANNEGERS, J.F., GRADOW, J.D., KURLAND, L.T., LAWS, E.R. (1980). The incidence, causes, and secular trends of head trauma in Olmstead County, Minnesota, 1935-1974. *Neurology*, 30, 912-926.
- ARFFA, S. (1998). Traumatic brain injury. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- ASARNOW, R., KARATEKIN, C. (1998). Childhood-onset schizophrenia. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- ASPERGER, H. (1944). Die « autistischen psychopathen » im kindesalter. *Archiv für Psychiatrie*, 117, 1-35.
- BARIBEAU, J., ETHIER, M.C., BRAUN, C.M.J. (1989). A neurophysiological assessment of attention and speed of processing before and after cognitive rehabilitation in patients with severe closed head injuries. *Journal of Neurologic Rehabilitation*, 3, 71-92.
- BAUMAN, M.L., KEMPER, T.L., ARIN, D.M. (1995). Pervasive neuroanatomic abnormalities of the brain in three cases of Rett's syndrome. *Neurology*, 45, 1581-1586.

- BONORDEN, S.W., REINKEN, L. (1988). [An interdisciplinary coordinated therapy concept exemplified by the Cornelia de Lange syndrome]. *Klinische Padiatrica*, 200, 457-462.
- BONTHIUS, D.J., WEST, J.R. (1991). Permanent neuronal deficits in rats exposed to alcohol during the brain growth spurt. *Teratology*, 44, 147-163.
- BOUCHER J, WARRINGTON E.K. (1976). Memory deficits in early infantile autism : Some similarities to the amnesic syndrome. *British Journal of Psychology*, 67, 76-87.
- BRAUN, C.M.J., LUSSIER, F. (1989). Understanding and appreciation of humor by severe closed head-injured patients. *Brain Injury*, 3, 345-354.
- BRAUN, C.M.J., BARIBEAU, J., ETHIER, M., DAIGNEAULT, S., PROULX, R. (1989). Pragmatic and facial processing of affect by severe closed head-injured patients. *Brain Injury*, 3, 23-36.
- BRAUN, C.M.J., BARIBEAU, J. (1989). Interhemispheric transfer in 43 cases of severe closed head injury. *Neuropsychology*, 3, 91-102.
- BRAUN, C.M.J., DAIGNEAULT, S., CHAMPAGNE, D. (1989). Information processing deficits following severe closed head injury. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 11, 167-176.
- BRAUN, C.M.J., ETHIER, M., BARIBEAU, J. (1989). The effects of massed and distributed practice schedules on learning curves of subjects with severe closed head injury using computerized cognitive-perceptual rehabilitation exercises Part II -Unspeeded performances. *Canadian Journal of Rehabilitation*, 3, 7-16.
- BRAUN, C.M.J., ETHIER, M., BARIBEAU, J. (1989). The effects of massed and distributed practice schedules on learning curves of subjects with severe closed head injury using computerized cognitive-perceptual rehabilitation exercises : Part I -Speeded performances. *Canadian Journal of Rehabilitation*, 2, 159-163.
- BUCHANAN, D.C., WATERHOUSE, G.J., WEST, S.C. (1980). A proposed neurophysiological basis of alexithymia. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 34, 248-255.
- BURD, L., GASCON-GENEROSO, G. (1988). Rett syndrome : Review and discussion of current diagnostic criteria. *Journal of Child Neurology*, 3, 263-268.
- BUKSTEIN, O.G., TARTER, R.E. (1998). Substance abuse disorders. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- CHASNOFF, I.J., GRIFFITH, D.R. (1991). Maternal cocaine use : Neonatal outcome. In : H.E. Fitzgerald, E. Hiram, B.M. Lester, M.W. Yogman (Éds.), *Theory and research in behavioral pediatrics*, Vol. 5. New York, Plenum Press. 228 pp.
- CHESSE, S. (1971). Autism in children with congenital rubella. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 1, 33-47.
- CHESSE, S. (1977). Follow-up report on autism in congenital rubella. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 7, 69-81.
- CHU, T.H., TSOU-YAU, K.I., WANG, T.R. (1990). Fetal alcohol syndrome : report of one case. *Acta Paediatr Sinologica*, 31, 313-320.
- CIM-10 Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- CIOCIOLA, A.A., GAUTIERI, R.F. (1988). Teratogenic and behavioral anomalies induced by acute exposure of mice to ethanol and their possible relation to fetal brain DNA synthesis. *Pharmacological Research*, 5, 447-452.
- CLARREN, S.K., SAMPSON, P.D., LARSEN, J., DONNELL, D.J., BARR, H.M., BOOKSTEIN, F.L., MARTIN, D.C., STREISSGUTH, A.P. (1987). Facial effects of fetal alcohol exposure : assessment by photographs and morphometric analysis. *American Journal of Medical Genetics*, 26, 651-666.
- COLES, C.D. (1992). Prenatal alcohol exposure and human development. In : M.W. Miller (Éd.), *Development of the central nervous system : Effects of alcohol and opiates*. New York, Wiley-Liss.
- COLES, C.D., SMITH, I.E., FALEK, A. (1987). Prenatal alcohol exposure and infant behavior : immediate effects and implications for later development. *Advances in Alcoholism and Substance Abuse*, 6, 87-104.
- COLES, C.D., SMITH, I.E., FERNHOFF, P.M., FALEK, A. (1984). Neonatal ethanol withdrawal : characteristics in clinically normal, nondysmorphic neonates. *Journal of Pediatrics*, 105, 445-451.
- COULTER, C.L., LEECH, R.W., SCHAEFER, G.B., SCHEITHAUER, B.W., BRUMBACK, R.A. (1993). Midline cerebral dysgenesis, dysfunction of the hypothalamic-pituitary axis, and fetal alcohol effects. *Archives of Neurology*, 50, 771-775.
- COURCHESNE, E. (1985). The missing ingredients in autism. Texte présenté à la conférence Brain Behavioral Development : Biosocial Dimension. Eldridge, MD.
- COURCHESNE, E., TOWNSEND, P., AKSHOOMOFF, N.A., YEUNG-COURCHESNE, R., PRESS, G.A., MURAKAMI, J.W., LINCOLN, A.J., JAMES, H.E., SAITOH, O., EGAAS, B., HAAS, R.H., SCHREIBMAN, L. (1994). A new finding : Impairment in shifting attention in autistic and cerebellar patients. In : S.H. Broman, J. Grafman (Éds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : Implications for brain function*. Hillsdale, NJ, Lawrence Erlbaum.
- CRISWELL, H., MUELLER, R.A., BREESSE, G.R. (1988). Assessment of purine-dopamine interactions in 6-hydroxydopamine-lesioned rats : Evidence for pre- and postsynaptic influences by adenosine. *Journal of Pharmacology and Experimental Therapeutics*, 244, 493-500.
- DAVID, R.B. (1992). *Pediatric neurology for the clinician*. Norwalk, CT, Appleton and Lange.
- DAVIDSON, D.M. (1989). Cardiovascular effects of alcohol. *Western Journal of Medicine*, 151, 430-439.
- DAWSON, G. (1983). Lateralized brain dysfunction in autism : Evidence from the Halstead-Reitna Neuropsychological Battery. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 13, 269-286.
- DAY, N.L., JASPERSE, D., RICHARDSON, G., ROBLES, N., SAMBAMOORTHY, U., TAYLOR, P., SCHER, M., STOFFER, D., CORNELIUS, M. (1989). Prenatal exposure to alcohol : effect on infant growth and morphologic characteristics. *Pediatrics*, 84, 536-541.
- DOSSETOR, D.R., COURYER, S., NICOL, A.R. (1991). Massage for very severe self-injurious behaviour in a girl with Cornelia de Lange syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 636-640.
- DSM-IV Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. (1995). Paris, Masson.
- EHLERS, S., GILLBERG, C. (1993). The epidemiology of Asperger syndrome : A total population study. *Journal of Child-Psychology and-Psychiatry and Allied Disciplines*, 34, 1327-1350.
- ELLIS, H.D., ELLIS, D.M., FRASER, W., DEB, S. (1994). A preliminary study of right hemisphere cognitive deficits



- and impaired social judgments among young people with Asperger syndrome. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 3, 255-266.
- EWALD, S.J. (1989). T lymphocyte populations in fetal alcohol syndrome. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 13, 485-489.
- FARBER, J.M. (1990). Autism and other communication disorders. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), *Developmental disabilities in infancy and childhood*. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- FARR, K.L., MONTANO, C.Y., PAXTON, L.L., SAVAGE, D.D. (1988). Prenatal ethanol exposure decreases hippocampal 3H-vinylidene kainic acid binding in 45-day-old rats. *Neurotoxicological Teratology*, 10, 563-568.
- FERNALD, C.D. (1976). The Lesch-Nyhan syndrome : Cerebral palsy, mental retardation, and self mutilation. *Journal of Pediatric Psychology*, 1, 51-55.
- FISH, B. (1977). Neurobiologic antecedents of schizophrenia in children : Evidence for an inherited, congenital neurointegrative defect. *Archives of General Psychiatry*, 34, 1297-1313.
- FISHER, S.E. (1985). Ethanol : Effect on fetal brain growth and development. In : R.E. Tarter, D.H. Van Thiel (Éds.), *Alcohol and the brain*. New York, Plenum.
- FOLSTEIN, S.E., PIVEN, J. (1991). Etiology of autism : Genetic influences. *Pediatrics*, 87, 767-773.
- GARREAU, B., ZILBOVICIUS, M. (1996). A la recherche des causes de l'autisme. *La Recherche*, 289, 94-97.
- GIEDD, J.N., CASTELLANOS, F.X., CASEY, B.J., KOZUCH, P. (1994). Quantitative morphology of the corpus callosum in attention deficit hyperactivity disorder. *American Journal of Psychiatry*, 151, 665-669.
- GILLBERG, C. (1986). Brief report : Onset at age 14 of a typical autistic syndrome. A case report of a girl with herpes simplex encephalitis. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 16, 369-375.
- GILLBERG, I.C., GILLBERG, C., KOPP, S. (1992). Hypothyroidism and autism spectrum disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 33, 531-542.
- GOLDBERG, M. (1984). Plasma cyclic AMP and cyclic GMP in childhood-onset psychoses. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 14, 159-164.
- GREEN, W.H. (1984). A comparison of schizophrenic and autistic children. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 23, 399-409.
- GREER, M. K., LYONS-CREWS, M., MAULDIN, L.B., BROWN, F. R. III. (1989). A case study of the cognitive and behavioral deficits of temporal lobe damage in herpes simplex encephalitis. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19, 317-326.
- HALMESMAKI, E., VALIMAKI, M., KARONEN, S.L., YLIKOR-KALA, O. (1989). Low somatomedin C and high growth hormone levels in newborns damaged by maternal alcohol abuse. *Obstetrics and Gynecology*, 74, 366-370.
- HARRIS, J.C. (1998). *Developmental neuropsychiatry (Vol II). Assessment, diagnosis and treatment of developmental disorders*. New York, Oxford University Press.
- HAUSER, S.L., DELONG, G.R., ROSMAN, N.P. (1975). Pneumographic findings in the infantile autism syndrome : A correlation with temporal lobe disease. *Brain*, 98, 667-688.
- HEIBERG, A.N., HEIBERG, A. (1977). Alexithymia — an inherited trait? A study of twins. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 28, 221-225.
- HELLER, T. (1908). Dementia infantilis. *Zeitschrift für die Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns*, 2, 141-165.
- HELLIGE, J., TAYLOR, K.B., LEMES, L., PETERSON, S. (1998). Relationships between brain morphology and behavioral measures of hemispheric asymmetry and interhemispheric interaction. *Brain and Cognition*, 36, 158-192.
- HELLINGS, J.A., WARNOCK, J.K. (1994). Self-injurious behavior and serotonin in Prader-Willi Syndrome. *Psychopharmacology Bulletin*, 30, 245-250.
- HETZLER, B., GRIFFIN, J. (1981). Infantile autism and the temporal lobe of the brain. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 11, 317-330.
- HYMAN, S.L. (1990). A transdisciplinary approach to self-injurious behavior. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), *Developmental disabilities in infancy and childhood*. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- HYND, G.W., HALL, J., NOVEY, E.S., ELIOPULOS, D., BLACK, K., GONZALEZ, J.J., RICCIO, C., COHEN, M. (1995). Dyslexia and corpus callosum morphology. *Archives of Neurology*, 52, 32-38.
- IOFFE, S., CHERNICK, V. (1988). Development of the EEG between 30 and 40 weeks gestation in normal and alcohol-exposed infants. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30, 797-807.
- JONES, K.L. (1977). Fetal alcohol syndrome. In : J.L. Rementeria (Éd.), *Drug abuse in pregnancy and neonatal effects*. St. Louis, C.V. Mosby, Inc.
- JONES, P.B., KERWIN, R.W. (1990). Left temporal lobe damage in Asperger's syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 156, 570-572.
- KAGAN, V.E. (1981). Non-process autism in children : A comparative etiopathogenic study. *Soviet Neurology and Psychiatry*, 14, 25-30.
- KOLVIN, I., BERNEY, T.P., YOELI, J. (1990). Schizophrenia in childhood. In : M. Hersen C.G. Last (Éds.), *Handbook of child and adult psychopathology : A longitudinal perspective*. New York, Pergamon Press, Inc.
- LAVIGNE, G. (1996). Le bruxisme. *Recherche en Santé*, 12, 17.
- LEDIG, M., CIESIELSKI, L., SIMLER, S., LORENTZ, J.G., MANDEL, P. (1988). Effect of pre- and postnatal alcohol consumption on GABA levels of various brain regions in the rat offspring. *Alcohol and Alcoholism*, 23, 63-67.
- LEWIS, D.D., WOODS, S.E. (1994). Fetal alcohol syndrome. *American Family Physician*, 50, 1025-32, 1035-1036.
- LIGHT, K.E., SERBUS, D.C., SANTIAGO, M. (1989). Exposure of rats to ethanol from postnatal days 4 to 8 : alterations of cholinergic neurochemistry in the cerebral cortex and corpus striatum at day 20. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 13, 29-35.
- LOHR, J.B., WISNIEWSKI, A.A. (1987). *Movement disorders : A neuropsychiatric approach*. New York, Guilford Press.
- MANJIVIONA, J., PRIOR, M. (1995). Comparison of Asperger syndrome and high-functioning autistic children on a test of motor impairment. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 25, 23-39.
- MAURER, R.G., DAMASIO, A.R. (1982). Childhood autism from the point of view of behavioral neurology. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 12, 195-205.
- MEYERS, B., TUNE, L.E., COYLE, J.T. (1980). Clinical response and serum neuroleptic levels in childhood schizophrenia. *American Journal of Psychiatry*, 137, 483-484.



- MODER, H.W., NAIDU, S. (1990). The discovery and study of Rett syndrome. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), *Developmental disabilities in infancy and childhood*. Baltimore, Paul H. Brookes Publishing co.
- NJIKIKTIEN, C., DESONNEVILLE, L., VAAL, J. (1994). Callosal size in children with learning-disabilities. *Behavioural Brain Research*, 64 (1-2), 213-218.
- NORMAN, M.G., ARMSTRONG, D.D. (1998). Disturbances of brain development. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- OLIVER, C., MURPHY, G.H., CRAYTON, L., CORBETT, J.A. (1993). Self-injurious behavior in Rett syndrome : Interactions between features of Rett syndrome and operant conditioning. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 91-109.
- PETERSON, M.R., TORREY, E.F. (1976). Viruses and other infectious agents as behavioral teratogens. In : M. Colemena (Ed.), *The Autistic Syndrome*. New York, American Elsevier.
- PRATT, O.E., DOSHI, R. (1984). Range of alcohol-induced damage in the developing central nervous system. *Ciba Foundation Symposium*, 105, 142-156.
- RAPIN, I., ALLEN, D.A. (1983). Developmental language disorders : Nosologic considerations. In : U. Kirk (Ed.), *Neuropsychology of language, reading, and spelling*. New York, Academic Press.
- REDEI, E., CLARK, W.R., MCGIVERN, R.F. (1989). Alcohol exposure in utero results in diminished T-cell function and alterations in brain corticotropin-releasing factor and ACTH content. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 13, 439-443.
- RETT, A. (1966). Über ein eigenartiges hirntopisches syndrome bei hyperammonie im kindersalter. *Wein Medizinische Wochenschrift*, 118, 723-726.
- ROBICHON, F., HABIB, M. (1998). Abnormal callosal morphology in male adult dyslexics. *Brain and Language*, 62, 127-146.
- ROPER, S.N., VOELLER, K.K.S. (1998). Cerebral dysgenesis. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- ROURKE, B.P., YOUNG, G.C., STRANG, J.D., RUSSELL, D.L. (1986). Adult outcomes of childhood processing deficiencies. In : I. Grant, K.M. Adams (Éds.), *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*. New York, Oxford University Press.
- RUSSELL, A.T., BOTT, L., SAMMONS, C. (1989). The phenomenology of schizophrenia occurring in childhood. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 28, 399-407.
- SAVAGE, D.D., MONTANO, C.Y., PAXTON, L.L., KASARSKIS, E.J. (1989). Prenatal ethanol exposure decreases hippocampal mossy fiber zinc in 45-day-old rats. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 13, 588-593.
- SCHNEIDER, S.G., ASARNOW, R.F. (1987). A comparison of cognitive/neuropsychological impairments of nonretarded autistic and schizophrenic children. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 15, 29-45.
- SCHOPMEYER, B.B., LOWE, F. (1992). *The fragile-X child*. San Diego, Singular Publishing Company.
- SCHWARZKOPF, S.B., NASRALLAH, H.A., OLSON, S.C., COFFMAN, J.A. (1989). Perinatal complications and genetic loading in schizophrenia : Preliminary findings. *Psychiatry Research*, 27, 233-239.
- SERBAN, G. (1978). *Cognitive defects in the development of mental illness*. New York, Bruner/Mazel.
- SIEBERT, J.R., ASTLEY, S.J., CLARREN, S.K. (1991). Holoprosencephaly in a fetal macaque (*Macaca nemestrina*) following weekly exposure to ethanol. *Teratology*, 44, 29-36.
- SINGH V.K., WARREN, R.P., ODELL J.D., COLE, P. (1991). Changes of Soluble Interleukin - 2, Interleukin - 2 Receptor, T8 Antigen, and Interleukin - 1 in the Serum of Autistic Children. *Clinical Immunology and Immunopathology*, 61, 448-455.
- SINGH, V.K., FUDENBERG, H. H., EMERSON, D., COLEMAN, M. (1988). Immunodiagnosis and immunotherapy in autistic children, *Annals of the New York Academy of Science*, 540, 602-604.
- SMALLEY, S.L., LEVITT, J., BAUMAN, M. (1998). Autism. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- SOTO-MOYANO, R., HERNANDEZ, A., PEREZ, H., RUIZ, S., CARRENO, P., BELMAR, J. (1993). Functional alterations induced by prenatal malnutrition in callosal connections and interhemispheric asymmetry as revealed by trans-callosal and visual evoked responses in the rat. *Experimental Neurology*, 119, 107-112.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STUBBS, E.G. (1976). Autistic children exhibit undetectable hemagglutination-inhibition antibody titers despite previous rubella vaccination. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 6, 269-274.
- STUBBS, E.G. (1978). Autistic symptom in a child with congenital cytomegalovirus infection. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 8, 37-43.
- STUBBS, E.G., ASH, E., WILLIAMS, P.S. (1983). Autism and congenital cytomegalovirus. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 14, 249-253.
- STUBBS, E.G., CRAWFORD, M. L., BURGER, D.R., VANDERBARK, A.A. (1977). Depressed lymphocyte responsiveness in autistic children. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 7, 49-55.
- STUBBS, E.G., RITVO, E.R., MASON-BROTHERS, A. (1985). Autism and shared paternal HLA antigens. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 24, 182-185.
- TENHOUTEN, W.D., HOPPE, K.D., BOGEN, J.E., WALTER, D.O. (1986). Alexithymia : An experimental study of cerebral commissurotomy patients and normal control subjects. *American Journal of Psychiatry*, 143, 312-316.
- TODD, R. D., CIARANELLO, R. D. (1985). Demonstration of inter- and intraspecies differences in serotonin binding sites by antibodies from an autistic child. *Proceedings of the National Academy of Science, USA*, 82, 612- 616.
- TRAMONTANA, M.G., HOOPER, S.R. (1989). *Neuropsychology of child psychopathology*. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- TREVATHAN, E., NAIDU, S. (1988). The clinical recognition and differential diagnosis of Rett syndrome. *Journal of Child Neurology*, 3, 6-16.
- TSAI, L., TSAI, M., AUGUST, G. (1985). Brief report : Implications of EEG diagnosis in the subclassification of autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 15, 339-344.

- VERMA, N.P., NIGRO, M.A., HART, Z.H. (1987). Rett syndrome : A gray matter disease ? Electrophysiologic evidence. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 67, 327-329.
- VOLKMAR, F.R., COHEN, D.J., HOSHINO, Y., RENDE, R., PAUL, R. (1988). Phenomenology and classification of childhood psychoses. *Psychological Medicine*, 18, 191-201.
- VOLKMAR, F.R., KLIN, A., SCHULTZ, R., COHEN, D.J. (1998). Nonautistic pervasive developmental disorders. In : C.E. Coffey, R.A. Brumbach (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- VUILLEUMIER, P., ASSAL, G. (1995). Complete callosal disconnection after closed-head injury. *Clinical neurology and neurosurgery*, 97, 39-46.
- WARREN, R. P., STEMBRIDGE, A. M., GARDNER, E.J. (1985). Deficient immune function of peripheral blood mononuclear cells from patients with Gardner syndrome. *Clinical and Experimental Immunology*, 60, 525-531.
- WARREN, R. P., SINGH, V.K., COLE, P., ODELL, J.D., PINGREE, C.B., WARREN, W.L., WHITE, E. (1991). Increased frequency of the null allele at the complement C4b locus in autism. *Clinical and Experimental Immunology*, 83, 438-440.
- WARREN, R. P., YONK, L. J., BURGER, R. A., COLE, P., ODELL, J.D., WARREN, W.L., WHITE, E., SINGH, V.K. (1990). Deficiency of suppressor-inducer (CD4 + CD45RA +) T cells in autism. *Immunological Investigations*, 19, 245-251.
- WARREN, R.P., COLE, P., ODELL, D. (1990). Detection of maternal antibodies in Infantile Autism. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 6, 873-877.
- WEBSTER, W.G. (1990). Motor performance of stutterers : A search for mechanism. *Journal of Motor Behavior*, 22, 553-571.
- WEINBERG, J. (1989). Prenatal ethanol exposure alters adrenocortical development of offspring. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 13, 73-83.
- WEISS, A.H., KOUSSEFF, B.G., ROSS, E.A., LONGBOTTOM, J. (1989). Simple microphthalmos. *Archives of Ophthalmology*, 107, 1625-1630.
- WEIZMAN, A., WEIZMAN, R., SZEKELY, G.A., WIJSENBECK, H., LIVNI, E. (1982). Abnormal immune response to brain tissue antigen in the syndrome of autism. *American Journal of Psychiatry*, 7, 1462-1465.
- WOODY, R.C., BOLYARD, K., EISENHAEUER, G., ALTSCHULER, L. (1987). CT scan and MRI findings in a child with schizophrenia. *Journal of Child Neurology*, 2, 105-110.
- YONK, L.J., WARREN, R.P., BURGER, R. A., COLE, P., ODELL, J.D., WARREN, W.L., WHITE, E., SINGH, V.K. (1990). CD4 + helper T cell depression in autism. *Immunology Letters*, 25, 341-346.
- ZOGHBI, H.Y. (1985). Reduction of biogenic amine levels in the Rett syndrome. *New England Journal of Medicine*, 313, 921-924.



# SYNDROMES COMPORTEMENTAUX DE L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE

Les syndromes du comportement de l'enfant sont extrêmement nombreux et il est difficile de se les représenter à travers une nosologie clairement établie. Il faut entendre ici, globalement, par syndromes du comportement (*behavioral syndromes*), toute atteinte dont la dimension neurologique est floue (atteintes cérébrales légères, hétérogènes, diffuses) et qui rend un enfant inadapté.

Une première façon de classer ces désordres pourrait être de les aborder par le domaine fonctionnel le plus atteint (*ex* : cognitif non verbal, cognitif verbal, social, affectif, etc.). Cela pose le problème d'une trop grande quantité de thèmes à traiter. Nous avons d'emblée décidé de regrouper dans un chapitre à part les désordres langagiers, tels que la dyslexie, le bégaiement, la dysphasie congénitale, l'hyperlexie (Chapitre 13); les désordres liés au sexe, tels que les désordres caractériels et l'anorexie mentale (Chapitre 8); certains désordres hérédopsychiatriques (Chapitre 9); les déficiences mentales neurogènes; les malnutritions (Chapitre 22).

Une deuxième façon de classer les désordres qui restent, serait par les deux pôles de la dimension internalisante/externalisante. Hynd et Willis (1988) regroupent dans les désordres *internalisants* la dépression, l'anxiété, la somatisation, et dans les désordres *externalisants* l'hyperactivité et le désordre caractériel. Dans cette optique, nous commençons ce chapitre avec ces deux groupes de syndromes hétérogènes : 1) troubles affectifs interpersonnels (dépression, anxiété, syndrome maniaco-dépressif); 2) troubles d'adaptation scolaire (hyperactivité avec ou sans déficit de l'attention, maladie de Gilles de la Tourette). Toutefois, nous complétons ce chapitre par un compte rendu sur la neuropsychologie du développement du trouble de l'apprentissage non verbal, les dynamiques interhémisphériques dans les troubles neuropsychologiques de l'enfant, les obésités neurogènes et du

stress. Les troubles du comportement (oppositionnel, caractériel, etc.) sont traités dans le chapitre portant sur les différences neuropsychologiques entre les sexes.

## DÉSORDRES INTERNALISANTS

L'anxiété de panique et l'anxiété d'anticipation pourraient dépendre, entre autres choses, de facteurs biologiques distincts. Gorman et al (1989) ont publié des indications sur le fait que la première serait d'origine tronculaire (pont de Varole) tandis que la deuxième serait d'origine cingulaire et préfrontale. Les neurotransmetteurs les plus touchés, seraient l'acide gamma-aminobutyrique (GABA), la sérotonine, et la norépinéphrine. Les recherches sur la pharmacologie du stress, qui sert de modèle pour les troubles de l'anxiété, vont dans ces directions. On sait aussi que les agents les plus purement anxiolytiques restent encore les benzodiazépines, qui opèrent principalement par la voie GABAergique. Des recherches réalisées sur des adultes normaux, informés et consentants, ont montré aussi que la crise d'anxiété peut être induite, chez certains sujets par une dose d'acide lactique ou en changeant la concentration de dioxyde de carbone dans l'air respiré. La disposition aux problèmes d'anxiété est certainement héréditaire (Klein et Gorman, 1987; Martin et al, 1988).

Le noyau tubéromammillaire de l'hypothalamus est le seul endroit connu qui produise de l'histamine dans le cerveau. Lorsque ce noyau est lésé bilatéralement chez le rat, celui-ci se comporte de façon plus confiante, aventureuse, décisive comme s'il était moins anxieux (Frisch et al, 1998). Il est plausible que cet effet soit lié à une baisse des histamines cérébrales. Par ailleurs, cela fait longtemps que l'on a remarqué un effet anxiolytique de l'excision bilatérale de l'amygdale du lobe temporal, à tel point que



cette opération est devenue une psychochirurgie courante à une certaine époque. Récemment, un groupe de chercheurs a pu isoler de façon plus évidente l'effet anxiogène des lésions de l'amygdale chez le rat : ce sont les lésions bilatérales de l'amygdale centrale et non dorsolatérale qui ont un effet anxiolytique (Moller et al, 1997). À l'opposé, une lésion semble aussi pouvoir provoquer l'anxiété. Sams-Dodd et al (1997) ont rapporté que des lésions bilatérales de l'hippocampe ventral rendaient les rats particulièrement anxieux (comportements craintifs, sursauts, trépidations d'anticipation). Par ailleurs, des lésions interrompant les efférences principales de l'habenula ont pour effet d'augmenter le comportement anxieux ainsi que le cortisol sanguin de rats et de rats adultes (Murphy et al, 1996). En ce qui concerne l'humain, les hippocampes pourraient bien avoir un rôle anxiolytique chez l'humain comme chez le rat. Young et al (1995) ont décrit cinq cas dont les crises épileptiques mimaient en tous points une attaque de panique. Tous les cas avaient un foyer temporal. Il semble aussi que bien que la dépression postlésionnelle résulte de lésions à gauche, un syndrome d'anxiété généralisée (sans dépression) postlésionnelle résulte plus souvent de lésions droites (Astrom, 1996).

La dépression chez l'adulte est reconnue, entre autres, comme étant un syndrome neuropsychologique à part entière : elle présente une pathologie à dominante sérotoninergique et se traite pharmacologiquement, assez efficacement d'ailleurs, sur le même axe ; elle est fortement héréditaire qu'il s'agisse des formes dites « réactionnelles » ou légères, ou qu'il s'agisse des formes endogènes stables ou même qu'il s'agisse des formes cycliques unipolaires ou bipolaires ; elle est associée à un complexe de déficits cognitifs que l'on associe à la dysfonction hémisphérique droite ; on y retrouve plus d'anomalies électroencéphalographiques à droite qu'à gauche ; l'imagerie métabolique (PET) suggère elle aussi que le désordre est plus marqué à l'hémisphère droit. Qu'en est-il donc de la dépression infantile ? L'important chapitre de Brumback (1988) fait exhaustivement et habilement le tour de cette question. La réponse est sans équivoque : la dépression infantile est tout aussi « biologique » que la dépression adulte ; elle réagit tout aussi bien aux antidépresseurs tricycliques ; elle présente un tableau neuropsychologique compatible avec une dysfonction hémisphérique droite. Tramontana et Hooper (1989) ont réalisé une recension qui va dans le même sens. La prévalence de la dépression chez l'enfant et l'adolescent est estimée entre 0,4 p.100 et 8,3 p.100 selon les auteurs et est plus fréquente à l'adolescence. Contrairement à une prévalence plus grande du risque pour le sexe féminin à l'âge adulte, celui du garçon dépasse celui de la fillette (2 : 1). Les comorbidités les plus fréquentes chez l'enfant sont les troubles anxieux (45 p.100),

le syndrome d'hyperactivité (42 p.100) et le trouble caractériel (environ 38 p.100) (Emslie et al, 1998).

Les manuels CIM et DSM ne reconnaissent pas une séméiologie spécifique de la dysthymie ou dépression infantile, et ces désordres ne sont pas présentés dans la catégorie des troubles du développement. Nous présentons donc plutôt les critères de Weinberg de dépression infantile au tableau 12-I.

Le tableau 12-II présente les conditions qui peuvent mimer la dépression chez l'enfant.

La *manie et syndrome maniacodépressif infantiles* sont moins fréquents que les formes adultes, mais leur prévalence est probablement actuellement encore sous-estimée. Parmi les problèmes responsables de cet état de fait, il faut reconnaître que ces maladies se présentent chez l'enfant en âge scolaire sous forme sévère avec une importante co-morbidité (autres psychoses, dépression, anxiété, désordre caractériel) (Wozniak et al, 1995). Il est particulièrement difficile de distinguer, chez l'enfant, le syndrome d'hyperactivité du syndrome maniaque (Bowring et al, 1992). Manzano et al (1993) rapportent que 45 p.100 des adultes maniaques ont été identifiés comme maniaques au cours de l'enfance. Hammen et al (1990) estiment que 82 p.100 des enfants dont la mère était maniaque ou maniacodépressive manifestent aussi une forme de cette maladie affective. Il semble que les formes précoces du syndrome maniacodépressif soient manifestes dans les lignées familiales ou la récurrence est plus forte (Strober, 1992). Les divers facteurs biologiques qui peuvent provoquer un épisode de type maniaque, chez l'enfant, sont présentés au tableau 12-III.

Comme c'est le cas dans l'autisme, le talent exceptionnel est assez fréquent dans le syndrome maniacodépressif, et il est observé particulièrement dans les formes juvéniles. Toutefois, il est rare que les maniacodépressifs soient déficients mentaux, de telle sorte que ces talents exceptionnels ne doivent pas être assimilés à « l'idiotie savante » de l'autisme ou de la déficience mentale. Bien que les deux sexes soient également à risque pour les formes tant juvénile qu'adulte du syndrome maniacodépressif, les talents exceptionnels associés à ce syndrome sont plus fréquents pour le sexe masculin. Par ailleurs, d'après Obler et Fein (1988) les cas avec talents exceptionnels semblent présenter une forme de la maladie qui est plus fortement héréditaire, et qui est plus virulente (se blessent eux-mêmes, fréquence plus élevée de l'obsession, de la stéréotypie, de la rigidité : symptômes qui ressemblent à certains traits des autistes).

L'excès de bonne humeur n'est pas l'apanage que de la manie. Le syndrome d'Angelman (aussi dénommé « *happy puppet syndrome* ») peut se présenter sous forme familiale (autosomique récessive) ou peut découler d'une petite délétion d'une partie du chromosome 15 (15q 11-13). Le premier trait que l'on détecte, chez le nourrisson, est souvent le rire profus

TABLEAU 12-I. — CRITÈRES DE WEINBERG POUR LA DÉPRESSION INFANTILE. SOURCE : WEINBERG W.A., EMSLIE G.J. (1988). WEINBERG SCREENING AFFECTIVE SCALES (WSAS AND WSAS-SF). JOURNAL OF CHILD NEUROLOGY, 3, 294-296.

PRÉSENCE DES SYMPTÔMES I ET II AINSI QUE DE DEUX AUTRES PARMI LES HUIT SUIVANTS (III-X)

**I. Humeur dysphorique (mélancolie)**

- a) Affirmations ou apparence de tristesse, solitude, désespoir, et/ou pessimisme;
- b) Sautes d'humeur, mauvaise humeur;
- c) Irritabilité, facilement frustré;
- d) Hypersensibilité, pleure facilement;
- e) Attitude négative, difficile à contenter

**II. Dévalorisation de soi**

- a) Sentiment d'insolvabilité, inutilité, stupidité, laideur, culpabilité, etc.;
- b) Croyance à la persécution;
- c) Désir de mort;
- d) Désir de fugue ou de quitter la maison;
- e) Pensées suicidaires;
- f) Tentative de suicide

**III. Comportement agressif (agitation)**

- a) S'entend mal avec les autres;
- b) Opiniâtre;
- c) Respecte peu l'autorité;
- d) Belligérant, hostile, agité;
- e) Batailles fréquentes ou colère abrupte

**IV. Troubles du sommeil**

- a) Insomnie au coucher;
- b) Sommeil agité;
- c) Insomnie du matin;
- d) Lever difficile

**V. Changement dans le rendement scolaire**

- a) Rêverie, mauvaise concentration, mauvaise mémoire (rapportés par l'instituteur);
- b) Baisse de l'effort scolaire;
- c) Perte d'intérêt pour les activités scolaires non académiques

**VI. Socialisation diminuée**

- a) Participation aux groupes réduite;
- b) Moins d'amis, moins avenant;
- c) Retrait social;
- d) Perte d'intérêt pour les activités sociales

**VII. Changement d'attitude à l'égard de l'école**

- a) N'apprécie pas les activités scolaires;
- b) Ne veut pas aller à l'école

**VIII. Plaintes somatiques**

- a) Céphalées non migraineuses;
- b) Douleurs abdominales;
- c) Douleurs musculaires;
- d) Autres

**IX. Perte d'énergie**

- a) Baisse des loisirs hors de l'école;
- b) Baisse d'énergie, fatigue mentale ou physique

**X. Changement de l'appétit**

- a) Anorexie ou polyphagie;
- b) Changement pondéral inhabituel dans les quatre mois

B. CHAQUE SYMPTÔME MAJEUR (I, II, III, ETC.) DOIT CORRESPONDRE À UN CHANGEMENT DISTINCT DU COMPORTEMENT DE L'ENFANT, ET DOIT AVOIR DURÉ PLUS D'UN MOIS. UN SYMPTÔME EST JUGÉ POSITIF SI AU MOINS UN DES SIGNES ASSOCIÉS (A, B, C, ETC.) S'APPLIQUE.

TABLEAU 12-II. — INFLUENCES BIOLOGIQUES QUI PEUVENT MIMER OU PROVOQUER LA DÉPRESSION CHEZ L'ENFANT. ADAPTÉ DE WISE ET RUNDELL (1988).

INFECTIONS	DÉSORDRES NEUROLOGIQUES	DÉSORDRES ENDOCRINIENS	MÉDICAMENTS	AUTRES
Mononucléose	Épilepsie	Diabète	Barbituriques	Hypocalcémie
Encéphalite	Commotion	Maladie de Cushing	Benzodiazépines	Hyponatrémie
Pneumonie	Hémorragie	Maladie de Addison	Corticostéroïdes	Anémie
Tuberculose	Accidents vasculaires	Hypothyroïdie	Anticonvulsivants	Lupus
Hépatite	cérébraux	Hyperthyroïdie	Clonidine	Porphyrie
SIDA	Sclérose en plaques	Sous-activation de l'hypophyse	Digitaliques	Urémie
	Maladie de Huntington		Diurétiques	Maladie de Wilson

(discutablement paroxystique). Parmi les dysmorphoses, en ordre approximatif de fréquence décroissante, on a noté le prognathisme, la langue extruse, la microcéphalie, la brachycéphalie, le visage lunaire, les malformations dentaires, l'hypopigmentation cho-

roïdienne et iridienne, le strabisme, le *metatarsus adductovarus*. Le tonus est légèrement spastique et ataxique, évoquant la marionnette. La tomodynamométrie ne signale rien de particulier sauf l'agénésie cérébrale diffuse, tandis que l'EKG est variablement

TABLEAU 12-III. — FACTEURS BIOLOGIQUES POUVANT PROVOQUER UN ÉPISODE DE TYPE MANIAQUE CHEZ L'ENFANT. ADAPTÉ DE WISE ET RUNDELL (1988).

INFECTIONS	NEUROLOGIQUES	ENDOCRINIENS	MÉDICAMENTS	AUTRES
Encéphalite	Épilepsie	Hyperthyroïdisme	Séroïdes	Anémie
Influenza	Traumatisme crânien		Isoniazide	Hémodialyse
Syphilis	Accidents vasculaires cérébraux		Sympathico-mimétiques	
SIDA	Maladie de Wilson			

pathologique (activités rythmiques persistantes à 4-6 Hz (200 microV) à l'approche du sommeil, volées antérieures prolongées d'activité à 2-3 Hz (200-500 microV), avec profils onde-pointe flous, pics postérieurs à 3-4 Hz (> 200 microV) à la fermeture des yeux. Le langage n'est jamais acquis, et la déficience mentale est incontournable. Bjerre et al (1984) décrivent un cas qui, bien que dans un état critique, souffrait et riait encore beaucoup à l'âge de 75 ans.

Il est difficile de distinguer le syndrome d'hyperactivité, la manie, l'akathisie, et l'agitation chez l'enfant, un peu plus d'ailleurs que chez l'adulte. Chacun de ces états morbides peut comporter une dimension subjective plus ou moins importante. Peut-être devrait-on insister sur un excès du comportement d'exploration dans l'hyperactivité, sur l'euphorie dans la manie, sur la compulsion ambulatoire dans l'akathisie, sur l'état de panique dans l'agitation morbide. Quoiqu'il en soit, on associe davantage la dysfonction de l'hémisphère droit plutôt que du gauche à tous ces syndromes chez l'adulte. Ceci est déjà bien établi, y compris en ce qui concerne l'enfant, en ce qui a trait à l'hyperactivité (*voir la partie consacrée à ce sujet dans le présent chapitre*), et à la manie (Khanna et Borde, 1989). Rien n'est connu toutefois des sites neuropathologiques aptes à provoquer les deux autres syndromes chez l'enfant.

## DÉSORDRES EXTERNALISANTS

La maladie de Gilles de la Tourette est un syndrome très commun en neuropsychologie clinique de l'enfant, malgré le fait qu'elle soit assez rare en tant que telle (1/2 000 : Bruun, 1984). Les garçons sont deux à quatre fois plus à risque que les filles. La maladie est assez fortement héréditaire, la co-occurrence atteignant le 80 p.100 chez les jumeaux monozygotes. Par ailleurs, le spectre héréditaire (comorbidités) semble différer d'un sexe à l'autre, le spectre masculin étant plus diversifié. Les premiers signes de la maladie se font remarquer typiquement entre 2 et 5 ans, et consistent en tics faciaux, corporels et vocaux. Les variantes les plus communes de ces tics sont les grimaces faciales, les grognements et les jappements. Les critères diagnostiques du CIM-10 sont présentés au tableau 12-IV.

TABLEAU 12-IV. — CRITÈRES CIM-10 POUR LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT ; CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994, (PAGE 154).

Présence de tics moteurs multiples et d'un ou plusieurs tics vocaux à un moment quelconque au cours de la maladie, mais pas nécessairement de façon simultanée.

Les tics surviennent à de nombreuses reprises au cours de la journée, presque tous les jours, pendant plus d'une année, sans période de rémission de plus de deux mois au cours de cette année.

Début avant l'âge de 18 ans.

Note : le système DSM-IV requiert en surcroît que les tics aient évolué.

On observe souvent, parmi les tics moteurs, le clignement des yeux, le haussement des épaules, les mouvements pour retirer les cheveux des yeux, l'ouverture de la bouche, l'extension des bras, et le léchage des lèvres. En ce qui concerne les tics vocaux, on note typiquement le reniflement, le raclage de gorge, le grognement, le cri, et/ou l'aboiement (Comins, 1990). Il est important de savoir toutefois que les tics peuvent être beaucoup plus complexes que ceux mentionnés plus haut (tableau 12-V). Finalement, il est important de réaliser que des tics peuvent provenir d'une grande diversité de pathologies, et donc que ceux propres à la maladie de Gilles de la Tourette requièrent d'être bien distingués : en particulier, ceux-ci doivent être apparus avant l'âge adulte, doivent être changeants (du moins selon DSM IV), et doivent comporter au moins un tic complexe et au moins un tic vocal.

Environ un tiers des enfants affectés sont aussi coprolaliques, c'est-à-dire qu'ils disent des obscénités et/ou jurons sous pression, ou sont copropraxiques (font des gestes obscènes), ou sont échopraxiques (imitent certains gestes). Ils endurent parfois des paresthésies douloureuses (Kurlan, 1989). Occasionnellement, l'automutilation est observée (Eisenhauer et Woody, 1987 ; Robertson et al, 1990). La psychopathologie, par exemple à l'*Inventaire Multiphasique de Personnalité* du Minnesota, est très fréquente mais n'est pas très spécifique, toutes les échelles étant élevées (Shapiro et Shapiro, 1982). Le tableau cognitif se déploie sur un fond intellectuel assez normal. Les



TABLEAU 12-V. — QUATRE TYPES DE TICS DANS LA MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE.

TICS MOTEURS SIMPLES : BREFS, ABRUPTS, DÉPOURVUS DE SENS APPARENT
Clignements, grimaces, mouvements du nez, mouvements des lèvres, haussements des épaules, coups de bras, coups de tête, crispations abdominales, coups de pied, mouvements des doigts, ouvertures et fermetures des mâchoires, claquements des dents, froncements des sourcils, soubresauts de parties du corps.
TICS MOTEURS COMPLEXES : PLUS LENTS, POURVUS DE SENS APPARENT
Sauts répétitifs, applaudissements, attouchements, lancements d'objets, arrangements d'objets ou de parties du corps, mouvements giratoires ou copulateurs, morsures de ses propres lèvres ou de ses bras, cognements de sa propre tête, mouvements vermiculaires, roulements ou levées des yeux, expressions faciales bizarres, extrusions de la langue, bises, pincements, écriture répétitive de mots, destruction d'objets, gestes vulgaires, grattage de galles.
TICS VOCAUX SIMPLES
Sifflements, toussotements, renflements, crachements, cris, grognements, raclages de gorge, gargarismes, claquements, chuchotements, voyelles uniques.
TICS VOCAUX COMPLEXES
Mots, phrases, énoncés : jurons, rituels, répétitions, invocations, ordres, bribes de phrases contradictoires, énoncés émotionnellement chargés, insultes, frustration.

patients ont des problèmes aux épreuves de codage, d'arithmétique écrite, visuospaciales, visuomotrices, de fluidité verbale. On trouve chez ces patients, dans l'enfance, des EEG anormaux, des signes neurologiques subcliniques (*soft signs*), des dominances corporelles excessivement mixtes. La comorbidité est fréquente, particulièrement les troubles attentionnels et/ou l'hyperactivité (Matthews, 1988), mais on note aussi la présence de dispositions obsessionnelles compulsives et un syndrome oppositionnel dans de nombreux cas. Une grande variété d'autres problèmes affligent de petits sous-groupes de ces patients : énurésie, problèmes de sommeil, encoprésie, polydipsie, boulimie compulsive avec obésité, migraines, narcolepsie, trichotillomanie. On s'oriente vers un facteur étiologique situé principalement au récepteur dopaminergique D2 des noyaux gris centraux, mais engageant aussi, secondairement, des anomalies des systèmes sérotoninergique (insuffisance) et norépinéphrinerigique (excès) (Comings, 1996). La chimiothérapie a généralement pour objectif de réduire l'activité dopaminergique (halopéridol) ou norépinéphrinerigique (clonidine).

Le syndrome de Gilles de la Tourette doit être distingué des autres désordres avec tics (désordre de tics transitoires, désordre chronique de tics moteurs, désordre atypique de tics, désordre de mouvements stéréotypés atypiques, pour ne s'en tenir, ici, qu'à la nosologie DSM) ainsi que des dystonies et dyskinésies précoces, incluant celle qui accompagne la chorée de Sydenham. Par ailleurs, des tics simples peuvent survenir secondairement à des syndromes et maladies neurologiques bien précises – qu'il ne faut pas confondre avec la maladie de Gilles de la Tourette. Le tableau 12-VI en donne une liste.

Au-delà des tics simples, il y a aussi plusieurs désordres, autres que la maladie de Gilles de la

TABLEAU 12-VI. — DÉSORDRES ET CONDITIONS PARFOIS ACCOMPAGNÉS DE TICS. INFORMATIONS D'APRÈS LOHR ET WISNIEWSKI (1987).

États postencéphaliques	Stimulants
Maladie de Huntington	(dextroamphétamine, méthylphénidate)
Chorée de Sydenham	Antidépresseurs tricycliques
Maladie de Wilson	Médicaments anticholinergiques
Maladie Hallervorden-Spatz	PCP
Autisme	Neuroleptiques (réaction aiguë)
Déficience mentale	
Trisomie 21	
Schizophrénie	
Accident vasculaire cérébral	
Sclérose en plaques	
Neurosyphilis	
Thyrotoxicose	
Porphyrisme	
Tourette tardif (postneuroleptique)	

Tourette, qui comportent des mouvements complexes répétitifs. On mentionne les automatismes de l'épilepsie partielle-complexe (*ex* : déboutonner et reboutonner son gilet), les stéréotypies des autistes (*ex* : mouvements en toupie du corps ou des mains), les maniérismes des schizophrènes (*ex* : écholalie), les persévérations frontales (*ex* : reduplication persistante), les compulsions obsessionnelles (*ex* : manie du rangement). Les régions cérébrales les plus touchées semblent inclure surtout les noyaux gris de la base, le noyau caudé en particulier.

Existe-il une constellation syndromique entre les deux pôles de l'hyperactivité pure et du déficit attentionnel pur ? On pense que oui, en ce sens que l'un entraîne en quelque sorte l'autre. Il est difficile, en effet pour un enfant hyperactif, à tout le moins, de garder son attention focalisée sur une même chose



TABEAU 12-VII. – CRITÈRES CIM-10 POUR LE TROUBLE HYPERKINÉTIQUE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994, (PAGE 142).

**NB.** Les critères diagnostiques pour la recherche du trouble hyperkinétique exigent la présence d'une inattention, d'une hyperactivité, et d'une impulsivité qui sont envahissantes, persistantes, et présentes dans plusieurs situations, et qui ne sont pas dues à un autre trouble (par exemple un autisme ou un trouble de l'humeur).

**G1. Inattention.** Au moins six des symptômes suivants d'inattention ont persisté pendant au moins six mois, à un degré qui est mal adapté et qui ne correspond pas au niveau de développement de l'enfant :

- 1) ne parvient souvent pas à prêter attention aux détails, ou fait des « fautes d'inattention », dans les devoirs scolaires, le travail, ou d'autres activités ;
- 2) ne parvient souvent pas à soutenir son attention dans des tâches ou des activités de jeu ;
- 3) ne parvient souvent pas à écouter ce qu'on lui dit ;
- 4) ne parvient souvent pas à se conformer aux directives venant d'autrui ou de finir ses devoirs, ses corvées, ou ses obligations sur le lieu de travail (non dû à un comportement oppositionnel ou à un manque de compréhension des instructions) ;
- 5) a souvent du mal à organiser des tâches ou des activités ;
- 6) évite souvent ou fait très à contrecoeur les tâches qui nécessitent un effort mental soutenu, telles que les devoirs à faire à domicile ;
- 7) perd souvent des objets nécessaires à son travail ou à certaines activités à l'école ou à la maison (par exemple crayons, livres, jouets, outils) ;
- 8) est souvent facilement distrait par des stimuli externes ;
- 9) fait des oublis fréquents au cours des activités quotidiennes ;

**G2. Hyperactivité.** Au moins trois des symptômes suivants d'hyperactivité ont persisté pendant au moins six mois, à un degré qui est mal adapté et qui ne correspond pas au niveau de développement de l'enfant :

- 1) agite souvent ses mains ou ses pieds ou se tortille sur sa chaise ;
- 2) se lève en classe ou dans d'autres situations alors qu'il devrait rester assis ;
- 3) court partout ou grimpe souvent, de façon excessive, dans des situations où cela est inapproprié (chez les adolescents ou les adultes, ce symptôme peut se limiter à un sentiment subjectif d'agitation) ;
- 4) est souvent exagérément bruyant dans les jeux ou a du mal à participer en silence à des activités de loisir ;
- 5) fait preuve d'une activité motrice excessive, non influencée par le contexte social ou les consignes.

**G3. Impulsivité.** Au moins un des symptômes suivants d'impulsivité a persisté pendant au moins six mois, à un degré qui est mal adapté et qui ne correspond pas au niveau de développement de l'enfant :

- 1) se précipite souvent pour répondre aux questions sans attendre qu'on ait terminé de les poser ;
- 2) ne parvient souvent pas à rester dans la queue ou à attendre son tour dans les jeux ou dans d'autres situations de groupe ;
- 3) interrompt souvent autrui ou impose sa présence (par exemple fait irruption dans les conversations ou les jeux des autres) ;
- 4) parle souvent trop sans tenir compte des conventions sociales.

**G4.** Le trouble survient avant l'âge de 7 ans.

**G5. Caractère envahissant du trouble.** Les critères doivent être remplis dans plus d'une situation, par exemple l'association d'une inattention et d'une hyperactivité doit être présente à la fois à la maison et à l'école, ou à la fois à l'école et dans une autre situation où les enfants font l'objet d'une observation, par exemple un centre de soins. (Pour mettre en évidence la présence des critères dans plusieurs situations, on doit habituellement disposer d'informations provenant de plusieurs sources ; il est peu probable, par exemple, que les parents puissent fournir des renseignements suffisants sur le comportement de leur enfant à l'école.).

**G6.** Les symptômes cités en G1-G3 sont à l'origine d'une souffrance ou d'une altération du fonctionnement social, scolaire ou professionnel, cliniquement significative.

**G7.** Ne répond pas aux critères d'un trouble envahissant du développement, d'un épisode maniaque, d'un épisode dépressif ou d'un trouble anxieux.

**Commentaires.** De nombreux experts décrivent des affections qui ne répondent que partiellement aux critères du trouble hyperkinétique. Chez les enfants qui répondent aux critères de ce trouble, mais qui ne présentent ni hyperactivité ni impulsivité, certains experts font un diagnostic de *trouble de l'attention*. Chez les enfants qui répondent aux critères de ce trouble, mais qui ne présentent pas de perturbation de l'attention, ils font un diagnostic de *trouble de l'activité*. Enfin, chez les enfants qui répondent aux critères de ce trouble, mais uniquement dans une situation donnée (par exemple seulement à la maison ou seulement à l'école), il font un diagnostic de *trouble ne survenant qu'à la maison* ou de *trouble ne survenant qu'à l'école*. Pour l'instant, ces affections n'ont pas été incluses dans la classification, car on ne dispose par encore de données empiriques suffisantes concernant leur validité prédictive. Par ailleurs, de nombreux enfants atteints d'un trouble hyperkinétique partiel présentent d'autres syndromes (par exemple un trouble oppositionnel avec provocation) ; ces syndromes doivent être classés dans la catégorie appropriée.

pendant bien longtemps. De même, il est aussi difficile, pour un enfant qui n'arrive pas à se concentrer, de rester longtemps physiquement à un seul endroit. Cela étant dit, on doit aussi reconnaître que les deux pôles peuvent aussi se présenter sous une forme relativement pure. Les enfants avec un problème à prédominance attentionnelle sont plus anxieux, timides, retirés socialement. Les enfants avec une prédominance d'hyperactivité seraient plus agressifs, irresponsables, impulsifs et auraient plus de problèmes de conduite, et de problèmes d'adaptation scolaire (Hynd et Willis, 1988). Le syndrome d'hyperactivité avec déficit attentionnel a été décrit de maintes façons. Nous présentons les critères diagnostics CIM-10 pour le trouble hyperkinétique au tableau 12-VII.

Dans une analyse de onze investigations du syndrome d'hyperactivité avec désordre de l'attention, Szatmari, Offord et Boyle (1989) ont relevé que le risque différentiel en fonction du sexe variait entre 1,6 : 1 et 8,3 : 1 avec une moyenne de 2,7 : 1 pour 55 548 enfants. Diverses investigations épidémiologiques placent la prévalence entre 2,2 et 12,6 p.100 de la population des enfants (McCracken, 1998). Qu'il s'agisse du syndrome de déficit attentionnel pur, d'hyperactivité pure, ou des deux conjointement, les indications de dysfonctions cérébrales sont accablantes, bien que toutes encore assez indirectes. L'hypothèse de dysfonction du lobe frontal, et plus particulièrement des régions orbitales, est très souvent reprise. Les recherches réalisées auprès des animaux montrent qu'on peut obtenir un modèle d'hyperactivité avec trouble de l'attention en lésant les régions orbitales (Gorenstein et Newman, 1980). Les évaluations psychiatriques et neuropsychologiques de ces enfants amènent aussi souvent les chercheurs aux mêmes conclusions (Chelune et al, 1986). Les investigations d'imagerie du métabolisme cérébral apportent une confirmation assez importante, et suggèrent que le noyau caudé serait aussi dysfonctionnel (Lou et al, 1989). Le même auteur principal a trouvé un hypométabolisme frontal chez des hyperactifs évalués à l'âge adulte (Harris, 1998, *pour une revue*).

Les indications cognitives, physiologiques et anatomiques dans l'hyperactivité avec déficit attentionnel (HDA) pointent dans la direction d'une atteinte touchant davantage l'hémisphère droit que le gauche. Voeller et Heilman (1988) rapportent une hémiparésie gauche fruste chez leur échantillon d'HDA. Malone et al (1988, 1994) ont trouvé que le méthylphénidate (Ritaline®) « normalisait » l'asymétrie de l'attention visuelle en tachistoscopie de mots, à la faveur de l'hémisphère gauche, chez des enfants HDA. Carter et al (1995) ont documenté un déficit de la mobilité de l'attention visuelle (paradigme de cibles indicées à droite ou à gauche de Posner) dans le champ visuel droit chez des enfants HDA. Avec un paradigme de temps de réaction complexe, Mitchell et al (1990) ont aussi observé un déficit dans le

champ visuel gauche chez des enfants HDA. Crawford et Barabasz (1996) ont réalisé une analyse spectrale des électroencéphalogrammes d'enfants HDA. Ils ont trouvé que l'hémisphère droit avait l'air d'être sous-activé. Gabari et Narbona (1987), Branch, Cohen et Hynd (1995), Gross-Tsur et al (1995) et Lorys et al (1990) ont cru déceler un portrait neuropsychologique (désorientation spatiale et dyspraxie constructive) suggestif d'une atteinte touchant davantage l'hémisphère droit chez des enfants HDA. Aronowitz et al (1994) ont répertorié les signes subneurologiques des d'enfants HDA et sujets contrôles des deux côtés du corps. Les HDA avaient significativement plus de signes subneurologiques du côté gauche du corps. Mariani et Barkely (1997) ont récemment publié une investigation d'enfants HDA en âge préscolaire. Les auteurs ont trouvé que les scores au test de dextérité motrice Purdue favorisaient la main droite de 17 p.100 des HDA, tandis que ce chiffre n'atteignait que 5 p.100 pour le groupe normal. Lou et al (1989) ont trouvé plus d'anomalies du métabolisme cérébral chez les hyperactifs avec déficit attentionnel, mais seulement chez ceux qui avaient en plus certains troubles du comportement (désinhibition, syndrome oppositionnel, etc). De plus, les lésions unilatérales droites survenues tôt dans la vie ont plus de chance d'aboutir à un syndrome d'hyperactivité que des lésions à l'hémisphère gauche, chez l'humain (Brumback, 1988; Newlin et Tramontana, 1980; Voeller, 1986) comme chez le rat (Black et Robinson, 1985; Dewberry, 1986). Horton (1988) a émis l'hypothèse que les hyperactifs avec déficit attentionnel devaient avoir plus de dysfonctionnements de l'hémisphère droit, à cause du type de désordre affectif dont ils sont souvent affectés qu'il dénomme l'impossible consolation. Weinberg et Harper (1993) ont plutôt spéculé que l'hémisphère droit devait être plus touché dans le syndrome HDA en raison de leurs problèmes de vigilance. Heilman, Voeller, Kystaux et Nadeau (1991) ont plutôt proposé que l'axe frontostrié droit, défectueux et déficitaire dans l'HDA explique tout simplement l'agitation psychomotrice de ces patients. Rien de particulier n'a été remarqué dans la comparaison des deux hémisphères en tomographie transaxiale dans ce syndrome (Harcherik, 1985). Il reste que le dérangement cérébral pourrait néanmoins prédominer à l'hémisphère droit. Toutefois, avec une technique plus performante, l'imagerie par résonance magnétique, Castellanos et al (1996) ont trouvé que le cortex préfrontal, le noyau caudé, et le globus pallidus étaient tous significativement atrophiés du côté droit du cerveau (et pas du côté gauche) chez 57 enfants avec déficit attentionnel et hyperactivité.

Le tableau 12-VIII présente une liste de signes subneurologiques caractérisant les enfants hyperactifs.

Croira-t-on que l'on puisse relever, dans un syndrome aussi prévalent que l'hyperactivité, des dysmor-

TABLEAU 12-VIII. — SIGNES SUBNEUROLOGIQUES OBSERVÉS CHEZ DES ENFANTS HYPERACTIFS COMPARÉS À DES ENFANTS NORMAUX.

SIGNE SUBNEUROLOGIQUE	
Dysarthrie consonantique	Expression verbale appauvrie
Dysgraphesthésie	Réflexes « brusques »
Déséquilibre sur une jambe	Dysdiadocinésie
Mauvaise opposition des doigts	Retard d'acquisition du langage
Mouvements choréiformes	Héminégligence gauche
Trouble d'alternance doigt-nez	Faiblesse motrice gauche
Trouble d'alternance doigt-pouce	Préhension « primitive » du crayon
Trouble du saut sur un pied	Sinistralité
Impersistance de l'extension des mains	Signe de Romberg
Mouvements en miroir des mains	Tics
Trouble de la discrimination de deux points	Signe « bajonettfinger »
Réflexes asymétriques de la cheville	Désordre du cycle de sommeil
Signe plantaire équivoque	Myoclonies nocturnes des jambes
Tonus exagéré des membres inférieurs	Incoordinations diverses
Petite faiblesse faciale	Encoprésie
	Énurésie

phoses corporelles ? C'est pourtant ce que prétendent Waldrop et Halverson (1971); (tableau 12-IX).

Les signes subneurologiques semblent être tellement fréquents chez les hyperactifs que Denckla et Rudel (1978) ont été capables de distinguer 89 p.100 de ces enfants d'une cohorte normale avec ces seuls indicateurs.

La présence de signes subneurologiques, de dysmorphoses subtiles, la diversité des comorbidités, et les quelques indications de grossesses et accouchements à problème (Loney et al, 1978; Chandola et al, 1992), dans l'hyperactivité, laissent croire que ce syndrome pourrait résulter, partiellement, de facteurs de stress physiques variables présents pendant la période embryonnaire et/ou fœtale. Le stress peut provenir de l'alcoolémie maternelle (*voir le chapitre précédent*), de l'exposition prénatale ou postnatale au plomb (David, 1976), de l'utilisation d'anticonvulsivants par la mère (Vorhees, 1985), de l'utilisation par la mère d'antihypertenseurs (Huisjes et al, 1986), et de nombreux autres agents chimiques de stress. Tout ceci ne fait que s'ajouter à des facteurs héréditaires importants (Goodman et al, 1989).

De nombreuses études ont exploré l'éventualité de déséquilibres des neurotransmetteurs chez l'enfant hyperactif. Ce qui en ressort indique que le neurotransmetteur le plus perturbé est la dopamine en site frontal (hypométabolisme), suivi de la noradrénaline (aussi hypométabolisme dans l'axe frontostrié). Ces hypométabolismes, détectés par des techniques de tomographie par émission de protons spécialisées, se normalisent avec le méthylphénidate (Ritaline®), le traitement privilégié pour l'hyperactivité avec déficit attentionnel (Lou et al, 1989). Il n'y aurait aucune anomalie de l'axe sérotoninergique (Narbona, 1996).

Finalement, une piste étiologique extrêmement intéressante a été proposée par Hauser et al (1993). Ils ont trouvé une résistance affaiblie (héréditaire) des récepteurs périphériques à l'hormone thyroïdienne chez la moitié de leur cohorte de 22 enfants hyperactifs.

### SYNDROME DU TROUBLE D'APPRENTISSAGE NON VERBAL

Nous avons choisi, dans ce livre, de traiter de la question du trouble de l'apprentissage de façon assez

TABLEAU 12-IX. — ANOMALIES PHYSIQUES MINEURES OBSERVÉES CHEZ LE GARÇON HYPERACTIF.

**Région de la tête :** cheveux fins et électriques, épis, circonférence anormale de la tête.

**Région des yeux :** épicanthus, hypertélorisme.

**Région des oreilles :** oreilles basses, lobes des oreilles adhérents, oreilles mal formées, oreilles asymétriques, oreilles molles.

**Région de la bouche :** palais pointu, langue à plus d'un sillon, langue à relief irrégulier.

**Région de la main :** petit doigt recourbé, pli palmaire transversal unique.

**Région des pieds :** troisième orteil plus long que le deuxième, rattachement palmaire partiel de deux orteils du milieu, grand écart entre le gros orteil et le deuxième.



ciblée. Ainsi, on trouvera dans le chapitre sur les troubles du développement du langage des sections sur la dyslexie et sur la dyscalculie congénitale qui sont, en fait, des troubles spécifiques de l'apprentissage. Historiquement, on ne s'est pas toujours préoccupé de classer les formes pures de troubles de l'apprentissage, et on a utilisé le terme en clinique dans son sens large. Ainsi, est généralement reconnu comme trouble de l'apprentissage, une difficulté scolaire démesurée par rapport au quotient intellectuel. Justement, sur les tests de QI, on remarquait que ce sont certaines échelles du WISC qui posent typiquement problème à ces enfants. Il s'agit de quatre échelles en particulier, qui donnent des scores très bas, un profil que l'on a dénommé le ACID (*Arithmetic, Coding, Information, Digit Span*) (Ackerman et al, 1976; Josco et Rourke, 1985).

Les lésions de l'hémisphère droit, qu'elles soient constitutionnelles ou acquises, chez l'enfant en âge préscolaire, affectent aussi son adaptation scolaire. On appelle la large gamme de ces désordres le syndrome du trouble de l'apprentissage non verbal (Weintraub et Mesulam, 1983). Les symptômes les plus fréquents incluent les difficultés émotionnelles, inadaptation interpersonnelle, déficits visuospatiaux, difficultés en arithmétique, signes neurologiques de l'hémicorps gauche, QI verbal plus élevé que le QI non verbal. Gross-Tsur et al (1995) ont récemment publié une description particulièrement détaillée d'une cohorte d'enfants présentant les symptômes énumérés plus haut. Ils ont rapporté la présence additionnelle des symptômes suivants : hyperactivité avec déficit attentionnel (100 p.100), déficit graphomoteur (90 p.100), lenteur (80 p.100), dysprosodie (80 p.100), timidité (75 p.100), contact oculaire fruste (50 p.100), histoire familiale de pathologie du système nerveux central (45 p.100). Il est d'autant plus impressionnant de constater le grand nombre et l'ampleur de ces difficultés qu'aucun des enfants en question ne manifestait de signe franc d'une lésion cérébrale. Quoiqu'il en soit, ce tableau syndromique correspond à un ensemble de déficits qui compromettent sérieusement l'adaptation scolaire de l'enfant.

Dans les systèmes scolaires, les enfants avec un trouble congénital non verbal sont parfois classifiés comme ayant un désordre socio-affectif. Bien qu'inhabituel, des troubles d'apprentissage non verbaux peuvent être associés à diverses conditions neuropsychiatriques chez l'enfant (tableau 12-X).

## FACTEURS NEUROGÈNES DANS L'AGRESSIVITÉ EXTRÊME CHEZ L'ENFANT

Le psychologue et le neuropsychologue en pédiatrie doivent parfois évaluer ou traiter des enfants extrêmement agressifs. Bien que l'agressivité de l'enfant puisse certainement être conditionnée par le

TABLEAU 12-X. — DÉSORDRES NEUROPSYCHIATRIQUES DE L'ENFANT COMPORTANT PARFOIS UN TROUBLE D'APPRENTISSAGE NON VERBAL. INFORMATIONS D'APRÈS VOELLER, 1998.

---

Hyperactivité avec trouble d'attention
Désordre généralisé d'anxiété
Trouble de l'humeur
Syndrome d'Asperger
Autisme de haut niveau
Trouble de personnalité schizotypique
Trouble de personnalité schizoïde
Trouble obsessionnel compulsif
Trouble de personnalité limite

---

comportement adulte (surtout parental), il existe de nombreuses conditions neuropathologiques associées à des manifestations d'agressivité ou de rage chez l'enfant. Ceci est tellement vrai que Kandel et al (1989) ont pu, à partir de cohortes d'enfants plus ou moins agressifs, montrer que le taux d'agressivité était statistiquement lié à la présence de tares dysmorphiques signifiant des désordres biologiques de la gestation.

Nous avons survolé plusieurs syndromes neurogènes d'automutilation chez le très jeune enfant au chapitre précédent. Plusieurs de ces syndromes peuvent aussi comporter de l'agressivité tournée vers les autres. Cela est particulièrement vrai du syndrome de Cornelia de Lange et du syndrome de Prader-Willi. Par contre, plusieurs formes d'automutilation évoquent une sorte de compulsion stéréotypée, incessante, plutôt dépourvue d'agressivité allocentrique (syndrome de Lesch-Nyhan, syndrome de Rett, neuropathie sensorielle congénitale).

Les syndromes neurogènes de rage agressive peuvent eux aussi être regroupés, du moins provisoirement, en sous-classes. Par exemple, doit-on considérer comme un ensemble les crises agressives de type « néophobes » que l'on retrouve dans les états autistiques et états semblables (syndrome de l'X-fragile, syndrome de Rett, schizophrénie infantile, etc.)? Doit-on regrouper les formes « explosives » et sporadiques qui découlent d'états irritatifs du cerveau (épilepsies, dyscontrôle épisodique, hamartome hypothalamique)? Finalement, classera-t-on ensemble les formes liées à l'agitation comportementale chronique, à forte prévalence masculine (hyperactivité, désordre caractériel, maladie de Gilles de la Tourette)? Doit-on regrouper les formes avec traits saillants de désordre endocrinien d'origine centrale (syndrome de Prader-Willi, syndrome de Kleine-Levin, syndrome de Wolfram)? Finalement, doit-on réserver une catégorie pour les syndromes neurodégénératifs métaboliques (syndrome de Lesch-Nyhan, maladie de Lowe, etc.)? Voir le tableau 12-XI pour cette séméiologie avec références à l'appui.



TABLEAU 12-XI. — SYNDROMES D'AGRESSIVITÉ NEUROGÈNE CHEZ L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE.

SYNDROME NEUROGÈNE	RÉFÉRENCE
<b>Crises agressives de type «néophobes»</b>	
Psychose	Lewis et al, 1985
Syndrome de Rett	Oliver et al, 1993
Autisme	Smith, 1985
<b>Explosions sporadiques qui découlent d'états irritatifs du cerveau</b>	
Hamartome hypothalamique	Berkovic et al, 1988
Dyscontrôle épisodique	Elliott, 1984
Épilepsie	Gillingham, 1988
<b>Agitations comportementales chroniques, à forte prévalence masculine</b>	
Maladie de Gilles de la Tourette	Comings et al, 1985
Désordre caractériel	Miller, 1987
Syndrome d'hyperactivité	Farrington, 1989
<b>Désordres endocriniens d'origine centrale</b>	
Syndrome de Prader-Willi	Tu et al, 1992
Syndrome de Wolfram	Swift et al, 1990
Syndrome de Kleine-Levin	Merriam, 1986
<b>Syndromes neurodégénératifs métaboliques</b>	
Syndrome de Cornelia de Lange	Fehlow et al, 1986
Syndrome Lesch-Nyhan	Fernald, 1976
Syndrome oculorénocérébral de Lowe	Kenworthy et al, 1993

Note : on observe aussi beaucoup d'agressivité dans le syndrome de Sotos (acromégalie et mégacéphalie). L'étiologie du syndrome est inconnue (voir Harris, 1998).

Daigneault et Braun (1998) ont eu l'opportunité d'étudier un garçon de 7 ans avec un hamartome hypothalamique. Il était extrêmement agressif. On peut constater une manifestation de ce trait par sa disposition à se mettre en colère lorsqu'il est frustré. La figure 12-1 illustre sa tentative de copier la figure B de Rey. L'original est en A et sa copie est en B. L'enfant a d'abord commencé consciencieusement à copier la figure, et insatisfait de son résultat, il s'est mis à barbouiller longuement la totalité de sa feuille de papier.

### OBÉSITÉS DE L'ENFANCE DE CAUSE BIOLOGIQUE

Le syndrome de Kleine-Levin (syndrome de Gélinau) est un syndrome comportant boulimie et somnolence excessive observées transitoirement à l'adolescence. De plus, les comportements agressifs et hypersexuels sont fréquemment observés. L'étiologie de ce syndrome est inconnue, mais on penche vers l'hypothèse d'un dérèglement neurohormonal

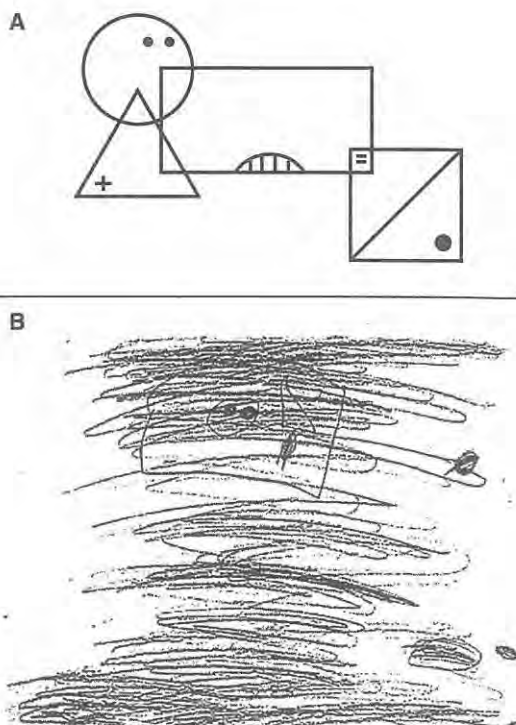


FIGURE 12-1. — DESSIN D'UN ENFANT AGRESSIF AVEC HAMARTOME HYPOTHALAMIQUE. Cet enfant a d'abord réussi une copie médiocre du modèle, mais son insatisfaction s'est ensuite exprimée dans une explosion de colère consistant à gribouiller toute la page. Avec l'aimable autorisation de Sylvie Daigneault, PhD, Hôpital de Montréal pour Enfants.

transitoire situé au niveau de l'hypothalamus (Drake, 1987). Seuls les garçons sont affectés.

Le syndrome de Pickwick comporte lui aussi l'hypersomnolence, une respiration périodique, une hypoventilation alvéolaire, une polyglobulie secondaire et une insuffisance ventriculaire droite. L'étiologie du syndrome reste inconnue. La maladie est souvent transitoire, et disparaît typiquement avec un régime efficace.

Le syndrome de Prader-Labhart-Willi (ou syndrome de Prader-Willi) a été défini en 1956. Sa prévalence se situe entre 1 pour 25 000 et 1 pour 10 000. Il comporte le nanisme, l'obésité, l'arriération mentale, la cryptorchidie (sous-développement de l'appareil génital) chez le garçon, petites mains et pieds, l'hypotonie généralisée et un diabète. On associe le syndrome à une cassure du chromosome 15 (15q11-q13) dans environ 70 p.100 des cas (Gabreels et al, 1994). Le gène mutant, qui casse le chromosome, provient à peu près toujours du père (figure 12-2).

Le syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl est un syndrome polymalformatif héréditaire caractérisé par l'association d'une rétinite pigmentaire, d'une obésité, d'un retard intellectuel, d'une syndactylie ou

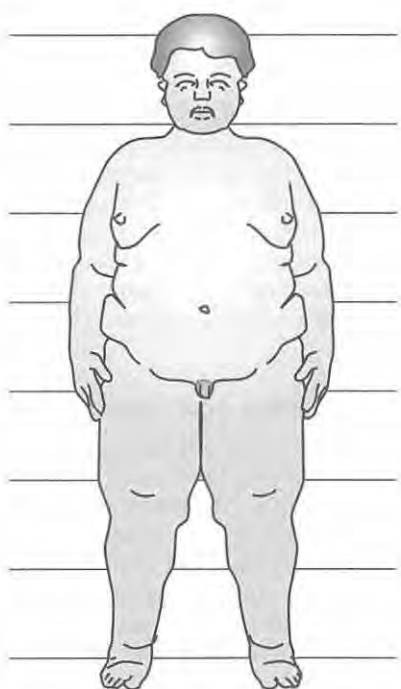


FIGURE 12-2. — PHYSIONOMIE ASSOCIÉE AU SYNDROME DE PRADER-WILLI. Notez l'excès de graisse à la figure, les lèvres arquées vers le bas, les organes génitaux très petits, les testicules non descendus, les petites mains et pieds, l'obésité.

d'une polydactylie, et d'un hypogonadisme hypogonadotrophique.

La pseudo-hypoparathyroïdie n'est neurogène que secondairement à un désordre endocrinien. C'est un trouble du métabolisme phosphocalcique comportant

des convulsions, des crises de tétanie, un retard mental d'importance variable, associés à des dysmorphies, de l'obésité, des calcifications intracrâniennes et sous-cutanées.

Le syndrome de Cushing a lui aussi une étiologie primaire endocrinienne. Ce syndrome résulte d'un adénome de l'hypophyse, comportant une obésité tronculaire avec vergetures, de l'hirsutisme, une insuffisance génitale, une hypertension artérielle, pouvant s'accompagner d'apathie, de phases d'excitation intense, d'hyperémotivité et de dépression anxieuse; on peut aussi voir des épisodes confusionnels et des états délirants.

Nous présentons une séméiologie des obésités endogènes au tableau 12-XII.

### SYNDROMES DÉCOULANT DU STRESS

On distinguera ici deux syndromes du stress dont l'étiologie est à prédominance psychosociale, l'un chronique (nanisme psychosocial), et l'autre aigu (désordre de stress post-traumatique). Ensuite nous aborderons un syndrome de stress dont l'étiologie est probablement davantage d'origine endogène, le syndrome de fatigue chronique.

### Nanisme psychosocial

Le nourrisson humain a besoin d'échange affectueux. Les nourrissons qui reçoivent une ration alimentaire normale, sans plus, peuvent avoir un problème généralisé du développement que l'on appelle nanisme psychosocial (aussi dénommé le syndrome de Kaspar Hauser, voir Money, 1992). Ce

TABEAU 12-XII. — SÉMÉIOLOGIE DES OBÉSITÉS ENDOGÈNES.

OBÉSITÉS HÉRÉDITAIRES
Gène de l'obésité (les sites candidats sont : 2p25, 6p21.3, 7q33 et 20q12-13.11), ostéodystrophie d'Albright, syndromes Laurence-Moon-Bardet-Biedl, de Cohen, Borjeson-Forssman-Lehmann, Wilson-Turner, Laurence-Moon-Biedl, d'Alstrom, de Weiss, de Carpenter.
OBÉSITÉS DUES À DES ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES
Syndromes Prader-Willi, de la rondelle superfétatoire sur le chromosome 17, de Turner, translocation q12/q13, délétion interstitielle au chromosome 18 (q12.2q21.1), délétion 15q21.1 → q22.1, délétion 11p, duplication/délétion des segments 6q14 à 6q16, trisomie partielle (19q).
OBÉSITÉS D'ORIGINE ENDOCRINIENNE
Diabète, hypothyroïdie, pseudo-hypoparathyroïdie, hypogonadisme hypogonadotrophique avec anosmie, adénome hypophysaire, syndromes de Cushing, d'Alstrom, de Laron, des ovaires polykystiques, de la selle turcique vide.
OBÉSITÉS NEUROGÈNES ACQUISES
Craniopharyngiome, lésion hypothalamique.
OBÉSITÉS CONSTITUTIONNELLES D'ORIGINE INCONNUE
Syndromes Kleine-Levin, de Möbius, de Pickwick, boulimie.

Note : ces catégories ne sont pas toutes mutuellement exclusives (ex : maladies endocriniennes et syndromes héréditaires).

retard du développement touche autant le corps que le psychisme, les deux pouvant être sévèrement diminués. Lorsque de tels enfants sont récupérés et accueillis, assez jeunes, par des adultes chaleureux, ils peuvent manifester un rattrapage important et rapide quoique généralement incomplet (figure 12-3).

Certains nanismes d'origine psychosociale entraînent une faible sécrétion d'hormone de croissance, et peuvent donc induire une très petite stature. On pense que le sommeil perturbé de ces enfants peut nuire à cette sécrétion, entre autres parce que cette hormone est surtout sécrétée pendant le sommeil. Par ailleurs

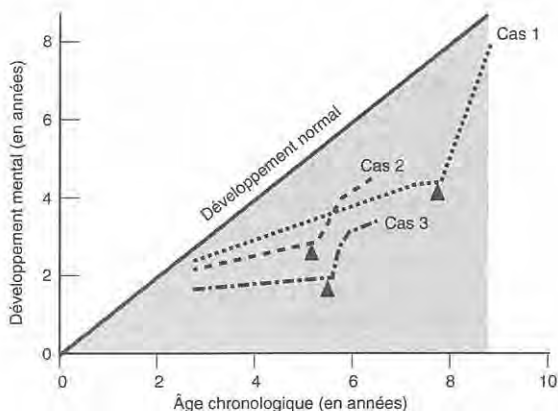


FIGURE 12-3. – CROISSANCE CORPORELLE DANS LE NANISME PSYCHOSOCIAL. Ces trajectoires de croissance illustrent l'ampleur de l'atteinte à la croissance et la spectaculaire réversibilité du syndrome lorsque l'enfant est adopté par une bonne famille d'accueil (flèches). Adapté de Brasel et Blizard (1974).

la privation de sommeil ou le piètre sommeil de ces enfants est lui-même un élément de stress. Certains autres nanismes psychosociaux se caractérisent par un déficit de sécrétion de l'hormone somatomédine, une autre hormone nécessaire pour la croissance. Finalement, plusieurs de ces nanismes sont marqués par un taux de sécrétion trop élevé de cortisol, l'hormone du stress. On sait maintenant que la sécrétion excessive de cortisol peut sérieusement porter atteinte à certains neurones de l'hippocampe et entraîner, à la longue, des déficits de la mémoire (St Marseille et Braun, 1995).

### Syndrome de stress post-traumatique

Le syndrome de stress post-traumatique, quant à lui, renvoie à un stress plus intense mais néanmoins soutenu, tel des conditions de guerre par exemple, ou la décomposition prolongée et violente d'une famille. Une étude de Famularo et al (1994) montre que le syndrome de stress post-traumatique vécu par la mère a fortement tendance à se répercuter sur l'enfant également sous la forme d'un syndrome de stress post-traumatique. Voir le tableau 12-XIII pour la séméiologie CIM-10 du syndrome de stress post-traumatique.

Nous soulignons que l'être humain a une susceptibilité très variable à ces syndromes du stress, et que cette variabilité est largement conditionnée par l'hérédité (voir le chapitre sur la neuropsychologie et l'hérédité).

### Syndrome de fatigue chronique

Le stress peut provenir davantage de facteurs endogènes, une susceptibilité élevée aux infections, une faible résistance au stress, une prédisposition pour les

TABEAU 12-XIII. – L'ÉTAT DE STRESS POST-TRAUMATIQUE. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994.

- A.** Confrontation – brève ou prolongée – à une situation ou à un événement stressant exceptionnellement menaçant ou catastrophique, qui provoquerait des symptômes évidents de détresse chez la plupart des individus.
- B.** Le facteur de stress est constamment remémoré ou « revécu », comme en témoigne la présence de reviviscences envahissantes (« flashbacks »), de souvenirs intenses, de rêves répétitifs, ou d'un sentiment de détresse quand le sujet est exposé à des situations ressemblant au facteur de stress ou associées à ce dernier.
- C.** Évitement ou tendance à l'évitement – non présents avant la confrontation au facteur de stress – de situations ressemblant au facteur de stress ou associées à ce dernier.
- D.** Soit 1) soit 2) :
  - 1) Incapacité, partielle ou complète, à se rappeler des aspects importants de la période d'exposition au facteur de stress ;
  - 2) Présence de symptômes persistants traduisant une hypersensibilité psychique et une hypervigilance (non présentes avant l'exposition au facteur de stress), comme en témoigne la présence d'au moins deux des manifestations suivantes :
    - a) difficulté d'endormissement ou du maintien du sommeil ;
    - b) irritabilité ou accès de colère ;
    - c) difficultés de concentration ;
    - d) hypervigilance ;
    - e) réaction de sursaut exagérée.
- E.** Survenue des critères **B**, **C** et **D** dans les six mois suivant l'événement stressant ou la fin d'une période de stress. Une survenue différée de plus de six mois peut être incluse ici si l'on poursuit des objectifs particuliers (ceux-ci doivent dans ce cas être clairement spécifiés à part).

TABLEAU 12-XIV. — LE SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE.

SYMPTÔMES PRIMAIRES DU SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Fatigue constante, manque d'énergie, hypotonie, inactivité, faiblesse musculaire (subjective)
ÉTILOGIES PRIMAIRES DU SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Virus Epstein-Barr, myalgie auto-immune, encéphalomyélite virale, hypoglycémie, rhumatisme, maladie encéphalitique de Lyme (borréliose), virus Herpès, mononucléose
FACTEURS DE RISQUE, DE PRÉCIPITATION OU D'AGGRAVATION DU SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Stress occupationnel, travail de nuit, insuffisance de la réponse immunitaire (surtout NK), cocaïnomanie, style de vie sédentaire, incarcération, alcoolisme parental, sexe féminin, histoire de maladie psychiatrique, exposition aux métaux lourds (plomb, cadmium)
SYMPTÔMES SECONDAIRES OU PEU FRÉQUENTS DANS LE SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Syndrome de somatisation, dysthymie, histoire d'abus sexuel, anxiété, insatisfaction quant à ses capacités cognitives, faibles performances cognitives (sans pour autant atteindre le seuil du déficit), douleur musculaire, des tissus conjonctifs et des articulations, troubles du sommeil (hypersomnie, etc.), vision embrouillée, défaut d'accommodation, perte de la libido, syndrome d'effort (seuil d'effort anaérobie [capnographie] bas, souffle court)
MARQUEURS BIOLOGIQUES (POSSIBLES) DU SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Interféron élevé dans le liquide céphalo-rachidien, 3-méthoxy-4-hydroxyphénylglycol (MPHG) plasmatique bas, acide 5-hydroxyindoléacétique (5-HIAA) (sérotonine) plasmatique élevé, déficit en zinc, insuffisance en prolactine en réponse à un stress métabolique, excès d'hormone adrénocorticotrophique en réaction à un stress métabolique, insuffisance adrénocorticale (glucocorticoïdes insuffisants), réponse biochimique excessive aux antidépresseurs tricycliques, insuffisance en carnitine (désordre mitochondrial), histopathologie du globe oculaire
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL
Dépression, neurasthénie, syndrome de somatisation, syndrome de douleur psychique, hypochondrie, syndromes d'anxiété
ÉLÉMENTS INTACTS DANS LE SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE
Pas de variation saisonnière, pas de déficits neuropsychologiques, pas de déficit majeur des mitochondries, pas de signes constants d'infection, pas de marqueurs constants de maladie auto-immune, pas d'intolérance aux aliments, l'acide homovanillique (HVA) (dopamine) plasmatique est normal, les potentiels évoqués (précoces et tardifs) sont normaux

désordres psychonerveux, un système immunitaire congénitalement faible, etc. On n'a pas l'habitude de penser que l'enfant puisse, après une petite enfance normale, souffrir de syndromes tels le syndrome de fatigue chronique. On imagine sa vitalité comme étant débordante et indéfectible. Pourtant, cela se peut et a été documenté (Carter et al, 1996; Pelcovitz et al, 1995; Wachsmuth et MacMillan, 1991). Déjà, le syndrome de fatigue chronique est une entité clinique très contestée en clinique adulte, alors il l'est, a fortiori, en pédiatrie. Le diagnostic différentiel est effectivement très difficile, et les symptômes sont à peu près tous subjectifs. La forme la plus crédible semble être un état de fatigue chronique de plus de six mois de durée, non accompagné de dépression, suivant une infection virale, et comportant une indication objective d'un état d'immunosuppression (tableau 12-XIV).

## BIBLIOGRAPHIE

- ACKERMAN, P.T., DYKMAN, R.A., PETERS, J.E. (1976). Hierarchical factor patterns on the WISC as related to areas of learning deficit. *Perceptual and Motor Skills*, 42, 583-615.
- ARONOWITZ, B., LIEBOWITZ, M.R., HOLLANDER, E., FAZZINI, E. (1994). Neuropsychiatric and neuropsychological findings in conduct disorder and attention-deficit hyperactivity disorder. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 6, 245-249.
- ASTROM, M. (1996). Generalized anxiety disorder in stroke patients. A 3-year longitudinal study. *Stroke*, 27, 270-275.
- BERKOVIC, S.F., ANDERMANN, F., MELANSON, D., ETHIER, R.E., FEINDEL, W., GLOOR, P. (1988). Hypothalamic hamartomas and ictal laughter: evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Annals of Neurology*, 23, 429-439.
- BJERRE, I., FAGHER, B., RYDING, E., ROSEN, I. (1984). The Angelman or «happy puppet» syndrome. Clinical and electroencephalographic features and cerebral blood flow. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 73, 398-402.
- BLACK, R.S., ROBINSON, R.G. (1985). Intracortical 5,7-dihydroxytryptamine depletes brain serotonin concentrations without affecting spontaneous activity. *Pharmacology, Biochemistry and Behavior*, 22, 327-331.
- BOWRING, M.A., KOVACS, M. (1992). Difficulties in diagnosing manic disorders among children and adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 611-614.
- BRANCH, W.B., COHEN, M.J., HYND, G.W. (1995). Academic achievement and attention-deficit/hyperactivity disorder in children with left- or right-hemisphere dysfunction. *Journal of Learning Disabilities*, 28, 35-43.
- BRASEL, J.A., BLIZZARD, R.M. (1974). The influence of the endocrine glands upon growth and development. *In* :



- R.H. Williams (Éd.), Textbook of endocrinology. Philadelphia, Saunders.
- BRUMBACK, R.A. (1988). Childhood depression and medically treatable learning disability. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), Brain lateralization in children : Developmental implications. New York, The Guilford Press.
- BRUN, R.D. (1984). Gilles de la Tourette's syndrome. An overview of clinical experience. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 23, 126-133.
- CARTER, B.D., KRONENBERGER, W.G., EDWARDS, J.F., MICHALCZYK, L. (1996). Differential diagnosis of chronic fatigue in children : Behavioral and emotional dimensions. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 17, 16-21.
- CARTER, C.S., KRENER, P., CHADERJIAN, M., NORTHUTT, C. (1995). Asymmetrical visual-spatial attentional performance in ADHD : Evidence for a right hemispheric deficit. *Biological Psychiatry*, 37, 789-797.
- CASTELLANOS, F.X., GIEDD, J.N., MARSH, W.L., HAMBURGER, S.D. (1996). Quantitative brain magnetic resonance imaging in attention-deficit hyperactivity disorder. *Archives of General Psychiatry*, 53, 607-616.
- CHANDOLA, C.A., ROBLING, M.R., PETERS, T.J., MELVILLE, T.G. (1992). Pre- and perinatal factors and the risk of subsequent referral for hyperactivity. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 33, 1077-1090.
- CHELUNE, G.J., FERGUSON, W., KOON, R., DICKEY, T.O. (1986). Frontal lobe disinhibition in Attention Deficit Disorder. *Child Psychiatry and Human Development*, 16, 221-234.
- CIM-10 Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- COMINGS, D.E. (1996). Search for the Tourette syndrome and human behavior genes. Duarte, Ca. Hope Press.
- COMINGS, D.E., COMINGS, B.G. (1985). Tourette syndrome : clinical and psychological aspects of 250 cases. *American Journal of Human Genetics*, 37, 435-450.
- CRAWFORD, H.J., BARABASZ, M. (1996). Quantitative EEG magnitudes in children with and without attention deficit disorder during neurological screening and cognitive tasks. *Child Study Journal*, 26, 71-86.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., (1998). Présentation d'un cas qui aurait été jugé possédé du diable au moyen âge : Effets d'une petite tumeur de l'hypothalamus. *L'encéphale*, 24, 199-205.
- DAVID, O.J. (1976). Lead and hyperactivity. Behavioral response to chelation : A pilot study. *American Journal of Psychiatry*, 133, 1155-1158.
- DENCKLA, M.B., RUDEL, R.G. (1978). Anomalies of motor development in hyperactive boys. *Annals of Neurology*, 3, 231-233.
- DEWBERRY, R.G. (1986). Lateralized response to cortical injury in the rat : Interhemispheric interaction. *Behavioral Neuroscience*, 100, 556-562.
- DRAKE, M.E. (1987). Kleine-Levin syndrome after multiple cerebral infarctions. *Psychosomatics*, 28, 329-330.
- EISENHAEUER, G. L., WOODY, R.C. (1987). Self mutilation and Tourette's syndrome. *Journal of Child Psychiatry*, 2, 265-267.
- ELLIOTT, F.A. (1984). The episodic dyscontrol syndrome and aggression. *Neurology Clinics*, 2, 113-125.
- EMSLIE, G.J., WEINBERG, W.A., KOWATCH, R.A. (1998). Mood disorders. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), Textbook of pediatric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- FAMULARO, R., FENTON, T., KINSCHERFF, R., AYOUB, C., BARNUM, R. (1994). Maternal and child posttraumatic stress disorder in cases of child maltreatment. *Child Abuse and Neglect*, 18, 27-36.
- FARRINGTON, D.P. (1989). Early predictors of adolescent aggression and adult violence. *Violence and Victimisation*, 4, 79-100.
- FEHLOW, P., TENNSTEDT, A. (1986). Cornelia-de-Lange-Syndrom : I. Mit Analgesie. [De Lange's syndrome : I. With analgesia]. *Psychiatrie, Neurologie, und Medizinische Psychologie*, 38, 33-38.
- FERNALD, C.D. (1976). The Lesch-Nyhan syndrome : Cerebral palsy, mental retardation, and self mutilation. *Journal of Pediatric Psychology*, 1, 51-55.
- FRISCH, C., HASENOHRL, R.U., KRAUTH, J., HUSTON, J.P. (1998). Anxiolytic-like behavior after lesion of the tuberomammillary nucleus E2-region. *Experimental Brain Research*, 119, 260-264.
- GABARI, I., NARBONA, J. (1987). Lesion unihemispherica temprana y funciones neuropsicológicas : estudio en 24 hemiplegicos congenitos. In : J. Narbona, M.C. Poch-Olivé (Éds.), Neuropsychologie infantile : données récentes. Pamplona, Université de Navarre.
- GABREELS, B.A., SWAAB, D.F., SEIDAH, N.G., VAN-DUINHOFEN, H.L., MARTENS, G.J., VAN-LEEUVEN, F.W. (1994). Differential expression of the neuroendocrine polypeptide 7B2 in hypothalami of Prader-Willi syndrome patients. *Brain Research*, 657, 281-293.
- GILLINGHAM, F.J. (1988). Surgical treatment of epilepsy. Restoration of personality? *Acta Neurochirurgica (Suppl)*, 44, 102-105.
- GOODMAN, R., STEVENSON, J. (1989). A twin study of hyperactivity : II. The aetiological role of genes, family relationships and perinatal adversity. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 30, 691-709.
- GORENSTEIN, E.E., NEWMAN, J.P. (1980). Disinhibitory psychopathology : A new perspective and a model for research. *Psychological Review*, 87, 301-315.
- GORMAN, J.M., LIEBOWITZ, M.R., FYER, A.J., STEIN, J. (1989). A neuroanatomical hypothesis for panic disorder. *American Journal of Psychiatry*, 146, 148-161.
- GROSS-TSUR, V., SHALEV, R.S., MANOR, O., AMIR, N. (1995). Developmental right-hemisphere syndrome. Clinical spectrum of the nonverbal learning disability. *Journal of Learning Disabilities*, 28, 80-86.
- HAMMEN, C., BURGE, D., BURNEY, E., ADRIAN, C. (1990). Longitudinal study of diagnoses in children of women with unipolar and bipolar affective disorder. *Archives of General Psychiatry*, 47, 1112-1117.
- HARCHERIK, D.F. (1985). Computed tomographic brain scanning in four neuropsychiatric disorders of childhood. *American Journal of Psychiatry*, 142, 731-734.
- HARRIS, J.C. (1998). Developmental neuropsychiatry (Vol II). Assessment, diagnosis and treatment of developmental disorders. New York, Oxford University Press.
- HAUSER, P., ZAMETKIN, A.J., MARTINEZ, P., VITIELLO, B., MATOCHIK, J.A., MIZSON, A.J., WINTRAUB, B.D. (1993). Attention deficit-hyperactivity disorder in people with generalized resistance to thyroid hormone. *New England Journal of Medicine*, 323, 997-1001.
- HEILMAN, K.M., VOELLER, K.K., NADEAU, S. (1991). A possible pathophysiologic substrate of attention deficit

- hyperactivity disorder. *Journal of Child Neurology*, 6 (Suppl), S76-S81.
- HORTON, P.C. (1988). Positive emotions and the right parietal cortex. *Psychiatric Clinics of North America*, 11, 461-474.
- HUISJES, H.J., HADDERS, ALGRA, M., TOUWEN, B.C. (1986). Is clonidine a behavioral teratogen in the human? *Early Human Development*, 14, 43-48.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. New York, Grune and Stratton.
- JOSCKO, M., ROURKE, B.P. (1985). Neuropsychological subtypes of learning-disabled children who exhibit the ACID pattern on the WISC. In : B.P. Rourke (Éd.), *Neuropsychology of learning disabilities : Essentials of subtype analysis*. New York, Guilford Press.
- KANDEL, E., BRENNAN, P.A., MEDNICK, S.A., MICHELSON, N.M. (1989). Minor physical anomalies and recidivistic adult violent criminal behavior. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 79, 103-107.
- KENWORTHY, L., PARK, T., CHARNAS, L.R. (1993). Cognitive and behavioral profile of the oculocerebrorenal syndrome of Lowe. *American Journal of Medical Genetics*, 46, 297-303.
- KHANNA, R., BORDE, M. (1989). Mania in a five-year-old child with tuberous sclerosis. *British Journal of Psychiatry*, 155, 117-119.
- KLEIN, D.F., GORMAN, J.M. (1987). A model of panic and agoraphobic development. Symposium : Panic disorder. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 76, 87-95.
- KURLAN, R. (1989). Tourette's syndrome : Current concepts. *Neurology*, 39, 1625-1630.
- LEWIS, D.O., MOY, E., JACKSON, L.D., AARONSON, R., RESTIFO, N., SERRA, S., SIMOS, A. (1985). Biopsychosocial characteristics of children who later murder : a prospective study. *American Journal of Psychiatry*, 142, 1161-1167.
- LOHR, J.B., WISNIEWSKI, A.A. (1987). *Movement disorders : A neuropsychiatric approach*. New York, Guilford Press.
- LONEY, J., PRINZ, R.J., MISHALOW, J., JOAD, J. (1978). Hyperkinetic/aggressive boys in treatment : Predictors of clinical response to methylphenidate. *American Journal of Psychiatry*, 135, 1487-1491.
- LORYS, A.R., HYND, G.W., LAHEY, B.B. (1990). Do neurocognitive measures differentiate Attention Deficit Disorder (ADD) with and without hyperactivity? *Archives of Clinical Neuropsychology*, 5, 119-135.
- LOU, H.C., HENRIKSEN, L., BRUHN, P., BORNER, H. (1989). Striatal dysfunction in attention deficit and hyperkinetic disorder. *Archives of Neurology*, 46, 48-52.
- MALONE, M.A., COUITIS, J., KERSHNER, J.R., LOGAN, W.J. (1994). Right hemisphere dysfunction and methylphenidate effects in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology*, 4, 245-253.
- MALONE, M.A., KERSHNER, J.R., SIEGEL, L. (1988). The effects of methylphenidate on levels of processing and laterality in children with attention deficit disorder. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 16, 379-395.
- MANZANO, J., SALVADOR, A. (1993). Antecedents of severe affective (mood) disorders : Patients examined as children or adolescents and as adults. *International Journal of Child and Adolescent Psychiatry*, 56, 11-18.
- MARIANI, M.A., BARKLEY, R.A. (1997). Neuropsychological and academic functioning in preschool boys with attention deficit hyperactivity disorder. *Developmental Neuropsychology*, 13, 111-129.
- MARTIN, N.G., JARDINE, R., ANDREWS, G., HEATH, A. C. (1988). Anxiety disorders and neuroticism : Are there genetic factors specific to panic? *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 77, 698-706.
- MATTHEWS, W.S. (1988). Attention deficits and learning disabilities in children with Tourette's syndrome. *Psychiatric Annals*, 18, 414-416.
- MCCRACKEN, J.T. (1998). Attention-deficit/Hyperactivity disorder II : Neuropsychiatric aspects. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- MERRIAM, A.E. (1986). Kleine-Levin syndrome following acute viral encephalitis. *Biological Psychiatry*, 21, 1301-1304.
- MILLER, L. (1987). Neuropsychology of the aggressive psychopath : An integrative review. *Aggressive Behavior*, 13, 119-140.
- MITCHELL, W.G., CHAVEZ, J.M., BAKER, S.A., GUZMAN, B.L. (1990). Reaction time, impulsivity, and attention in hyperactive children and controls : A video game technique. *Journal of Child Neurology*, 5, 195-204.
- MOLLER, C., WIKLUND, L., SOMMER, W., THORSELL, A., HEILIG, M. (1997). Decreased experimental anxiety and voluntary ethanol consumption in rats following central but not basolateral amygdala lesions. *Brain Research*, 760, 94-101.
- MONEY, J. (1992). *The Kaspar Hauser syndrome of « psychosocial dwarfism »*. New York, Prometheus Books.
- MURPHY, C.A., DICAMILLO, A.M., HAUN, F., MURRAY, M. (1996). Lesion of the habenular efferent pathway produces anxiety and locomotor hyperactivity in rats : a comparison of the effects of neonatal and adult lesions. *Behavioral Brain Research*, 81, 43-52.
- NARBONA, J. (1996). Déficit attentionnel et hyperactivité. In : C. Chevrier-Muller, J. Narbona (Éds.), *Langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- NEWLIN, D.B., TRAMONTANA, M.G. (1980). Neuropsychological findings in a hyperactive adolescent with subcortical brain pathology. *Clinical Neuropsychology*, 2, 178-183.
- OBLER, L.K., FEIN, D. (1988). *The exceptional brain : Neuropsychology of talent and special abilities*. New York, Guilford Press.
- OLIVER, C., MURPHY, G.H., CRAYTON, L., CORBETT, J.A. (1993). Self-injurious behavior in Rett syndrome : Interactions between features of Rett syndrome and operant conditioning. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 91-109.
- PELCOVITZ, D., SEPTIMUS, A., FRIEDMAN, S.B., KRILOV, L.R. (1995). Psychosocial correlates of chronic fatigue syndrome in adolescent girls. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 16, 333-338.
- ROBERTSON, M., DORAN, M., TRIMBLE, M.R., LEES, A.J. (1990). The treatment of Gilles de la Tourette syndrome by limbic leucotomy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 53, 691-694.
- SAMS-DODD, F., LIPSKA, B.K., WEINBERGER, D.R. (1997). Neonatal lesions of the rat ventral hippocampus result in hyperlocomotion and deficits in social behaviour in adulthood. *Psychopharmacology*, 132, 303-310.
- SHAPIRO, A.K., SHAPIRO, E. (1982). Tourette's syndrome : History and present status. In : A.J. Friedhoff, T.N. Chase (Éds.), *Gilles de la Tourette syndrome, Advances in neurology*. Vol 35, New York, Raven Press.

- SMITH, M.D. (1985). Managing the aggressive and self-injurious behavior of adults disabled by autism. *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps*, 10, 228-232.
- ST MARSEILLE, A., BRAUN, C.M.J. (1995). Neuropsychoenvironnementaux conséquences de stress, learning of fear and helplessness. (*texte inédit*).
- STROBER, M. (1992). Relevance of early age-of-onset in genetic studies of bipolar affective disorder. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 606-610.
- SWIFT, R.G., SADLER, D.B., SWIFT, M. (1990). Psychiatric findings in Wolfram syndrome homozygotes. *Lancet*, 336, 667-669.
- SZATMARI, P., OFFORD, D.R., BOYLE, M.H. (1989). Ontario Child Health Study : Prevalence of attention deficit disorder with hyperactivity. *Journal of Child Psychology*, 30, 220-234.
- TRAMONTANA, M.G., HOOPER, S.R. (1989). Neuropsychology of child psychopathology. In : C.R. Reynold, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- TU, J.B., HARTRIDGE, C., IZAWA, J. (1992). Psychopharmacogenetic aspects of Prader-Willi syndrome [*see comments*] *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 1137-1140.
- VOELLER, K.K.S. (1998). Nonverbal learning disabilities and motor skills disorders. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- VOELLER, K.K. (1986). Right hemisphere deficit syndrome in children. *American Journal of Psychiatry*, 143, 1004-1009.
- VOELLER, K.K., HEILMAN, K.M. (1988). Attention deficit disorder in children. *Neurology*, 38, 806-808.
- VORHEES, C.V. (1985). Fetal anticonvulsant syndrome in rats : Effects on postnatal behavior and brain amino acid content. *Neurobehavioral Toxicology and Teratology*, 7, 471-482.
- WACHSMUTH, J.R., MACMILLAN, H.L. (1991). Effective treatment for an adolescent with chronic fatigue syndrome. *Clinical Pediatrics*, 30, 488-490.
- WALDROP, M.F., HALVERSON, C.F. (1971). Minor physical anomalies and hyperactive behavior in young children. In : J. Hellmuth (Éd.), *Exceptional infant : Studies in abnormalities*. New York, Brunner-Mazel.
- WEINBERG, W.A., HARPER, C.R. (1993). Vigilance and its disorders. *Neurologic Clinics*, 11, 59-78.
- WEINBERG, W.A., EMSLIE, G.J. (1988). Weinberg Screening Affective Scales (WSAS and WSAS-SF). *Journal of Child Neurology*, 3, 294-296.
- WEINTRAUB, S., MESULAM, M. (1983). Developmental learning disabilities of the right hemisphere. *Archives of Neurology*, 40, 463-468.
- WISE, M.G., RUNDELL, J.R. (1988). *Concise guide to consultation psychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- WOZNIAK, J., BIEDERMAN, J., KIELY, K., ABLON, J. (1995). Mania-like symptoms suggestive of childhood-onset bipolar disorder in clinically referred children. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 867-876.
- YOUNG, G.B., CHANDARANA, P.C., BLUME, W.T., MCLACHLAN, R.S., MUNOZ, D.G., GIRVIN, J.P. (1995). Mesial temporal lobe seizures presenting as anxiety disorders. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*, 7, 352-357.

# DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIES DU LANGAGE\*

Si on devait dire quels sont les cinq domaines des compétences humaines les plus importants, le langage y figurerait sûrement. On pourrait dire aussi que le langage est la plus « articulée » des fonctions mentales humaines. En tous cas, elle est certainement assez complexe, et les désordres de son développement sont assez nombreux, pour qu'on limite le présent chapitre à ce thème. Nous présenterons dans ce chapitre, comme nous le faisons partout ailleurs dans les chapitres de ce livre, les propos allant du simple au complexe (progression par la complexité), et/ou du précoce au tardif (progression par ordre chronologique ou dans le sens du développement). Les aspects les plus simples des désordres du langage sont, bien entendu, les défauts de l'afférent sensoriel (agnosies visuelles ou auditives) ou de l'efférent moteur (*ex* : dysarthries et dysfluences). Nous traitons des agnosies visuelles et auditives dans les chapitres qui portent sur la cécité et sur la surdité, et des problèmes de l'articulation et de la dysfluence dans le chapitre portant sur les handicaps moteurs. En conséquence, ce chapitre portera principalement sur les désordres de la fonction langagière dans ses dimensions plus complexes. Nous entamons donc ce chapitre avec des comptes rendus des manifestations les plus précoces des désordres du langage (retards du développement suite à des atteintes diffuses du système nerveux central, dysphasie congénitale, mutisme électif, syndrome Landau-Kleffner). Ensuite, nous traiterons des problèmes qui sont repérés assez tôt dans le cheminement scolaire de l'enfant (dyslexie, hyperlexie, et les dyscalculies). Nous concluons ce chapitre avec une section sur les aspects neuropsychologiques du bilinguisme.

## DÉSORDRES DU LANGAGE SECONDAIRES À UNE ATTEINTE DIFFUSE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

Il n'est pas surprenant que le langage ne puisse échapper aux atteintes diffuses du système nerveux central. À ce sujet, il est nécessaire de nuancer les types de déficits langagiers découlant des différents syndromes. Parmi ces syndromes, on retient l'autisme, la schizophrénie, le désordre envahissant du développement et la déficience mentale.

Le langage des autistes est extrêmement rudimentaire, stéréotypé, dysarthrique, écholalique, et n'est pas utilisé dans la résolution de problèmes. Le ton de voix est anormal. Il y a abus de la forme métaphorique ainsi que des inversions pronominales.

Le langage des schizophrènes est plus normal que celui des autistes. C'est dans la compréhension que l'enfant schizophrène est le plus atteint, celle-ci étant assez subjective. L'expression laisse entrevoir le glissement de la pensée et la distraction. Mais dans l'ensemble, les règles formelles du langage sont respectées et les bornes du développement ne sont pas retardées.

Le désordre envahissant du développement porte atteinte de manière assez imprévisible et globale au développement du langage. La plupart des aspects du langage, expressif et réceptif, et pragmatiques, sont atteints. On y remarque une prosodie qui tend vers l'interrogative, l'expression est idiosyncrasique et la compréhension est subjective. Mais l'articulation est assez normale, l'enfant s'exprime avec fluidité, et ne divague pas.

L'enfant déficient mental a typiquement un trouble d'articulation, une dysphonie, s'exprime et comprend très lentement, dispose d'un vocabulaire très limité. L'enfant n'hésite pas à se servir du langage pour communiquer ses besoins à ceux en qui il a confiance,

\* chapitre rédigé en collaboration avec Henri Cohen



mais adopte un rôle conversationnel soumis avec des étrangers ou amis. La syntaxe est simplifiée, et l'enfant se tient dans les domaines sémantiques concrets plutôt qu'abstraits (tableau 13-I).

### APHASIE CONGÉNITALE (AUDIMUTITÉ)

On sait que certains enfants manifestent un retard de la production de la parole, qui peut même ne jamais être complètement résolu. Dans ce cas on pose le diagnostic de dysphasie congénitale. C'est lorsqu'il est devenu apparent, qu'un enfant, disons de cinq ans, manifeste toujours une très grave carence du développement du langage, en l'absence d'une psychose, d'une déficience mentale ou d'une surdité, qu'on pose le diagnostic (Estienne, 1982). Le terme « audimutité », utilisé en langues allemande et française, équivaut à la *developmental aphasia* des Anglo-Saxons. Nous préférons l'appellation aphasie développementale (tout en reconnaissant que le mot « développemental » est un néologisme). Il est rare que ces troubles se limitent strictement à la production, car généralement l'aspect réceptif de la langue est autant ou presque autant atteint que l'aspect productif. Nous préférons donc l'appellation anglo-saxonne, plus précise, à la continentale qui suggère à tort la présence d'un déficit primaire de l'audition et de la phonation. En réalité, l'aphasie congénitale ne consiste ni en l'un ni en l'autre. Il s'agit d'un important retard et sous-développement chronique de l'ensemble de la fonction langagière qui, justement, ne peut pas être expliqué par un trouble primaire de l'audition ou de la phonation. Les versants expressif ou réceptif de la langue peuvent être inégalement touchés. Billard (1996) décrit brièvement trois cas avec un déficit congénital de la syntaxe : les trois cas avaient une réduction significative du métabolisme du glucose (visualisé en TEP) en région préfrontale gauche. Le résultat des études d'imagerie cérébrale fonctionnelle des enfants dysphasiques est générale-

ment moins net toutefois. Au mieux, on observe une légère diminution de la supériorité habituelle du métabolisme de l'hémisphère gauche par rapport au droit.

Cette affection comporte un facteur héréditaire, mais l'accouchement à problèmes est un facteur de risque additionnel. Le facteur héréditaire serait le plus important. Une investigation récente (Dale et al, 1998) est la première investigation du délai pathologique d'acquisition du langage faite avec la méthode des jumeaux. Ces chercheurs ont étudié 3 000 paires de jumeaux. Ils ont étudié le vocabulaire des jumeaux à l'âge de deux ans. Dans le sous-groupe ayant une habileté dans le 5 p.100 le plus bas (délai d'acquisition du vocabulaire) le quotient d'hérédité était de 73 p.100 tandis que pour l'échantillon dans son ensemble, cet index n'atteignait que 25 p.100. Les auteurs concluent qu'il existe un syndrome distinct et fortement héréditaire de délai pathologique d'acquisition du langage. On peut penser qu'une proportion des cas ainsi identifiés est à risque pour la dysphasie développementale.

Le délai d'acquisition du langage, et la dysphasie développementale, touchent beaucoup plus souvent le garçon que la fille. Cette ségrégation des sexes est d'une importance telle qu'il serait aberrant de ne pas en tenir compte dans tout modèle étiologique.

### MUTISME ÉLECTIF

Il s'agit d'un refus de parler. Ce refus peut se manifester dans des circonstances particulières telles que l'école ou en présence d'étrangers. On y retrouve fréquemment une famille dysfonctionnelle. Mais généralement, il y a d'autres facteurs d'apparence endogènes : ces enfants ont des tempéraments difficiles, allant d'une timidité pathologique à une disposition agressive et revancharde, une grande inflexibilité, une grande labilité émotionnelle, et des symptômes obsessionnels ou des tics observés dans une proportion de 29

TABEAU 13-I. – COMPARAISON DES TRAITS LANGAGIERS DANS DEUX DÉSORDRES MAJEURS DU DÉVELOPPEMENT PSYCHIQUE.

ANOMALIE DU LANGAGE	DÉFICIENCE MENTALE	AUTISME ET FORMES LOURDES DE LA SCHIZOPHRÉNIE
Vocabulaire	Pauvre	Pauvre et bizarre
Règles formelles de la syntaxe	Appliquées simplement	Confusion du rapport sujet-objet
Contenu du discours	Dépendant de l'adulte	Idiosyncrasique, distrait
Rapport de la compréhension et de l'expression	L'expression est souvent moins bonne que la compréhension	La compréhension est souvent moins bonne que l'expression
Abstraction	Peu d'abstraction	Abstraction inappropriée
Débit élocutoire	Lent	Normal
Articulation	Dysarthrie flasque ou ataxique	Articulation écholalique, idiosyncrasique
Prosodie	Socialisée	Émoussement émotionnel, ou excès de l'accent interrogatif
Phonie	Dysphonie (anomalie de la voix)	Voix criante secondaire au désordre affectif

p.100 dans une des investigations. On y observe une diversité de comorbidités telles l'énurésie, l'encoprésie et l'hyperactivité. L'investigation poussée des aptitudes linguistiques de ces enfants montre qu'une proportion importante d'entre eux est aux prises avec des difficultés linguistiques, dépassant en gravité leur intelligence typiquement normale faible (Cantwell et Baker, 1987). Plusieurs auteurs considèrent le mutisme électif comme une phobie sociale, qui peut ou qui peut ne pas être aggravée par une difficulté linguistique frustrante pour l'enfant. On note une prédominance féminine, particularité contraire à la vaste majorité des troubles développementaux du langage qui affectent généralement davantage les garçons (Domènech, 1996). Plus de la moitié des cas se résorbent tout seuls, ce qui signifie quand même que le désordre peut être très grave et handicapant. On semble ne pas avoir publié de résultats de tentatives pharmacothérapeutiques avant 1990. En suivant l'idée selon laquelle la dynamique principale est la phobie sociale, quelques cas ont été traités aux antidépresseurs. De bons résultats ont été rapportés avec la fluoxétine (Domènech, 1996).

### SYNDROME LANDAU-KLEFFNER

Les manifestations épileptiques (convulsives ou pas) sont souvent associées à des déficits du développement du langage. Billard (1996) fait la recension de cette littérature. Les investigations étant extrêmement hétérogènes, il est difficile d'estimer la proportion des épileptiques qui ont un retard de développement du langage, comme il est tout aussi difficile d'estimer la proportion de dysphasiques développementaux qui manifestent des signes épileptiques. Dans ce deuxième cas, la proportion pourrait se situer entre 10 et 60 p.100. Ce qu'on est capable d'affirmer toutefois, c'est que le profil EEG pathologique le plus fréquemment associé à la dysphasie développementale en l'absence de crises convulsives est le suivant : EEG paroxystique, accentué pendant le sommeil ou observable seulement pendant le sommeil. Les critères diagnostics CIM-10 du syndrome Landau-Kleffner sont présentés au tableau 13-II.

Le syndrome Landau-Kleffner consiste en un arrêt subit du développement du langage, voire du langage tout court, à cause d'un désordre épileptique de l'enfance. L'interruption du langage précède souvent les signes d'épilepsie. Le langage se caractérise par du jargon lorsque l'enfant est excité ou en colère. L'audition, la compréhension et l'intonation sont peu touchées. L'enfant ne peut écrire sur ordre mais peut copier un modèle. Règle générale, l'enfant est alerte et amical. Le syndrome a d'abord été décrit par William M. Landau, un neurologue, et par Frank R. Kleffner, un audiollogue, en 1957. Le syndrome Landau-Kleffner se manifeste chez l'enfant après une période de développement normal, incluant une progression normale de ses aptitudes langagières. Ensuite, en lien avec une épilepsie, généralement temporale (Cole, Andermann, Taylor et Olivier, 1988), l'enfant connaît une régression spectaculaire de sa capacité à communiquer. Plus la maladie se manifeste précocement, plus la dimension réceptive du langage sera atteinte (Gerard, Dugas, Valdois et Franc, 1993). Les cas avec début tardif de la maladie (à la puberté) ont un meilleur pronostic (Bishop, 1985). Le pronostic est très variable, certains cas connaissant une rémission complète de leur aphasie (Martins, Ferro et Antunes, 1992). Selon le cas, le patient recevra une intervention orthophonique, ou une chirurgie (puisque quelques cas découlent de kystes du cerveau), ou une thérapie adrénotrope (Lerman, Lerman-Sagie et Kivity, 1991). Il semble pouvoir exister un facteur de risque héréditaire, quelque peu hétérogène on doit en convenir. En effet, on a décrit des jumeaux et des fratries dans lesquelles un cas de syndrome de Landau-Kleffner et un cas d'agnosie auditive développementale fut rapporté (Billard, 1996).

### DYSLEXIE CONGÉNITALE

La dyslexie congénitale est généralement considérée comme étant un déficit de lecture de plus de deux écarts types en deçà de la moyenne, en présence d'un QI normal. Encore faut-il faire attention dans notre application et interprétation de ce critère. Par exemple, les dyslexiques, en moyenne, ont un QI ver-

TABLEAU 13-II. - CRITÈRES CIM-10 DE L'APHASIE ACQUISE AVEC ÉPILEPSIE (SYNDROME DE LANDAU-KLEFFNER). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994, (PAGE 132).

- A. Perte sévère des capacités expressives et réceptives du langage, survenant au cours d'une période ne dépassant pas six mois.
  - B. Développement normal du langage avec cette perte.
  - C. Anomalies paroxystiques à l'EEG, affectant l'un ou les deux lobes temporaux, apparaissant dans les deux années précédant ou suivant le début de la perte initiale du langage.
  - D. Acuité auditive dans les limites de la normale.
  - E. Conservation d'un niveau d'intelligence non verbale dans les limites de la normale.
  - F. Absence de toute affection neurologique connue autre que celle qu'implique la présence d'anomalies à l'EEG et la survenue, dans la plupart des cas, de crises d'épilepsie.
- Le trouble ne répond par aux critères d'un trouble envahissant du développement.

TABEAU 13-III. – TROUBLE SPÉCIFIQUE DE LA LECTURE (CIM-10). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 133).

**A.** Absence soit de 1) soit de 2) :

1) la note obtenue à une épreuve d'exactitude ou de compréhension de la lecture se situe au moins deux écarts types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique et de l'intelligence générale de l'enfant : l'évaluation des performances en lecture et du QI doit se faire avec des tests administrés individuellement et standardisés en fonction de la culture et du système scolaire de l'enfant ;

2) antécédents de difficultés sévères en lecture, ou de résultats de tests ayant répondu au critère A 1) à un âge antérieur ; en outre, le résultat obtenu à un test d'orthographe se situe à au moins deux écarts types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique et du QI.

**B.** La perturbation décrite en A interfère de façon significative avec les performances scolaires ou avec les activités de la vie courante qui font appel à la lecture.

**C.** Le trouble ne résulte pas directement d'un déficit visuel ou auditif, ou d'un trouble neurologique.

**D.** Scolarisation dans les normes habituelles (c'est-à-dire absence d'insuffisances majeures dans les conditions de la scolarité suivie par l'enfant).

*Critère d'exclusion le plus couramment utilisé.* Le QI non verbal, évalué par un test standardisé, est inférieur à 70.

*Critère supplémentaire, facultatif, d'inclusion.* Pour certains travaux, les chercheurs pourront exiger la présence, pendant les années préscolaires, d'un certain degré d'altération de la parole, du langage, de la catégorisation des sons, de la coordination motrice, du traitement des informations visuelles, de l'attention, du contrôle ou de la modulation de l'activité.

*Commentaires.* Les critères ci-dessus ne permettent pas d'inclure le retard général en lecture. Les critères diagnostiques pour la recherche du retard général en lecture sont identiques à ceux du trouble spécifique et l'acquisition de la lecture, sauf en ce qui concerne le critère A : les capacités en lecture (critère A 1) et en orthographe (critère A 2) sont de deux écarts types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique, mais il n'est pas tenu compte du QI. La validité de la différenciation entre ces deux variétés de problèmes de lecture n'a pas encore été établie de façon définitive. Il semble toutefois que la forme spécifique soit associée plus particulièrement à un retard de langage, tandis que le retard général en lecture est associé à un spectre plus large de troubles du développement. Par ailleurs, le trouble spécifique semble plus fréquent chez les garçons. Des différenciations supplémentaires, fondées sur l'analyse des types d'erreurs d'orthographe, sont proposées pour la recherche.

bal d'au moins un écart type plus bas que leur QI de performance (Gordon, 1984), ce qui montre d'emblée que leur problème n'est pas strictement la lecture (voir le tableau 13-III pour la séméiologie CIM-10 du trouble congénital de la lecture).

Les dyslexiques congénitaux ont effectivement typiquement des difficultés diverses, dont plusieurs nettement en dehors du domaine spécifique de la lecture. L'empan de chiffres, la segmentation phonologique, le vocabulaire, la fluidité verbale phonologique et sémantique, l'analyse visuelle, la mémoire de travail, la mémoire épisodique ou sémantique pouvant tous, variablement d'un enfant à l'autre, se situer aux niveaux normal faible ou déficient (Kolb et Wishaw, 1990 ; Leisman et Zenhausern, 1982 ; Pavlidis, 1990). De surcroît, on retrouve chez ces enfants, à des degrés divers, des troubles de l'orientation droite-gauche (Myklebust et Johnson, 1962), un trouble des mouvements oculaires (Pavlidis, 1985), des anomalies de l'EEG (Maccario et al, 1982), de la séquentialisation verbomotrice (Frith, 1981) ; (tableau 13-IV).

Orton (1925) fut un des premiers à introduire un modèle neuropsychologique de la dyslexie. Il croyait à un déséquilibre de l'asymétrie des spécialisations hémisphériques ayant pour effet de produire une inversion des engrammes de l'un par ceux de l'autre. Il a dénommé cette anomalie la stréphosymbolie. Boder (1973) distingue plusieurs sous-types de dyslexie congénitale, – ce qui ne fait que refléter l'hété-

TABEAU 13-IV. – DÉFICITS LANGAGIERS ET NON LANGAGIERS ASSOCIÉS À LA DYSLÉXIE CONGÉNITALE (INFORMATIONS D'APRÈS KOLB ET WISHAW, 1990).

DÉFICITS	DÉFICITS
Asymétrie des signes subneurologiques	Trouble du maintien des mouvements rythmiques
Troubles de l'attention	Trouble de séquentialisation
Signes cérébelleux et vestibulaires	Trouble de segmentation
Anomalies de l'électroencéphalogramme	Déficit topographique
Troubles moteurs	Anomalie de poursuite oculaire
Dysfluente	Mauvaise intégration intersensorielle
Trouble de dénomination	Symétrie de l'écoute dichotique*
Désorientation droite-gauche	Troubles spatiaux
Troubles visuels et auditifs	Divers retards du développement
Troubles de mémoire	Mauvaise orientation droite-gauche

Note : \* l'écoute dichotique est une technique par laquelle des sons différents sont présentés simultanément à chaque oreille, mettant ces sons en compétition pour l'attention, et laissant ainsi entrevoir des spécialisations hémisphériques.

rogénéité dont nous faisons mention : les types dyséidétique (difficulté à lire les mots rares, problème à caractère essentiellement visuel), dysphonétique (dif-



TABLEAU 13-V. — SÉMÉIOLOGIE DES DYSLEXIES DYSPHONÉTIQUE ET DYSÉIDÉTIQUE.

DYSLEXIE DYSÉIDÉTIQUE	DYSLEXIE DYSPHONÉTIQUE
Forme moins prévalente	Forme prévalente
Dépendance excessive compensatoire sur le code phonétique du mot	Dépendance excessive compensatoire sur l'image du mot
Erreurs sur les mots dépourvus de sens propre tels les concaténations (si, et, là, à, etc.)	Lecture lente et laborieuse
Difficulté à prononcer les non-mots	Difficulté à prononcer les mots irréguliers (chiasme, cuiller, monsieur, oignon)
Difficulté accrue avec les mots abstraits (représentations non visualisables)	Erreurs de régularisation (shiasme, vraizemblance, mont soeur, quillée)
Erreurs sémantiques (rares)	
Difficulté à lire les mots rares (qui ne sont pas dans le lexique mental du sujet)	

ficulté à lire et épeler les mots irréguliers, problème à caractère essentiellement auditif et alexique (trouble combiné dyséidétique et dysphonétique). Les détails de cette typologie sont présentés au tableau 13-V.

Van Strien, Bouma et Bakker (1993) distinguent le type P (utilisation excessive de stratégies de type hémisphère droit) du type L (utilisation excessive de stratégies de type hémisphère gauche). Pirozzolo (1981) distingue le type visuel-spatial et auditif-linguistique. De surcroît, au-delà de ces typologies, on doit distinguer aussi les formes à dominante oculomotrice (Rayner, 1985), certaines variantes génétiques particulières (Decker et Corley, 1984), celles avec déficit magnocellulaire (Galaburda, 1993), et finalement, la forme hyperlexique (Welsh, Pennington et Rogers, 1987).

Finalement, est-il justifié, sur le plan clinique, de distinguer le trouble de l'orthographe du trouble de la lecture ? En effet, en plus des multiples et hétérogènes faiblesses des dyslexiques congénitaux, il y a aussi fréquemment un problème d'orthographe (Jansky, 1979). Le CIM-10 semble répondre positivement à cette question, sans toutefois se rendre jusqu'à la distinction entre le trouble réceptif versus expressif de l'orthographe (tableau 13-VI).

Il est maintenant bien établi que la dyslexie congénitale relève d'un syndrome cérébral. Le nombre de cas analysés en autopsie dépasse actuellement la dizaine, et tous les cas présentent des dysgénésies corticales, des ectopies neuronales, des désordres de la microvascularisation. De surcroît, l'analyse macro-anatomique de ces cerveaux révèle que le planum temporale est plus petit à gauche et plus gros à droite par rapport à la normale (Duane, 1991 ; Pavlidis, 1990, *pour des comptes rendus*).

La figure 13-1 présente le schéma d'une section de cortex d'un cerveau de dyslexique démontrant les trois principaux types d'anomalies caractéristiques : a) une collection de neurones situés dans la zone superficielle (ectopie) ; b) une désorganisation (dysplasie) de l'architecture cellulaire des couches superficielles en regard de l'ectopie ; c) un groupement de

TABLEAU 13-VI. — TROUBLE SPÉCIFIQUE DE L'ORTHOGRAPHE (CIM-10). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 134).

**A.** La note obtenue à un test standardisé d'orthographe se situe au moins à deux écarts types en dessous du niveau escompté, compte tenu de l'âge chronologique et de l'intelligence générale de l'enfant.

**B.** Les notes obtenues à des épreuves d'exactitude et de compréhension de la lecture, ainsi que de calcul, se situent dans les limites de la normale ( $\pm$  deux écarts types par rapport à la moyenne).

**C.** Absence d'antécédents de difficultés significatives en lecture.

**D.** Scolarisation dans les normes habituelles (c'est-à-dire absence d'insuffisances majeures dans les conditions de la scolarité suivie par l'enfant).

**E.** Présence de difficultés en orthographe dès les premiers stades de l'apprentissage de l'orthographe.

**F.** La perturbation décrite en A interfère de façon significative avec les performances scolaires ou avec les activités de la vie courante qui font appel à l'orthographe.

**G.** Critère d'exclusion le plus couramment utilisé. Le QI non verbal, évalué par un test standardisé, est inférieur à 70.

vaisseaux sanguins anormaux. De telles anomalies ne sont pas présentes (du moins en telle quantité) sur des cerveaux de sujets non dyslexiques et ont donc probablement un rapport avec les difficultés d'apprentissage que rencontre le dyslexique (Habib, 1993).

Ces anomalies sont interprétées comme des désordres de la migration neuronale datant du troisième trimestre de la grossesse. Elles sont diffuses, car on les retrouve dans les deux hémisphères et dans les lobes frontaux, temporaux et pariétaux. Elles sont plus concentrées dans la région pariéto-occipitotemporale gauche. La figure 13-2 présente la distribution des ectopies chez un cas de dyslexie congénitale (Galaburda et al, 1985).

Les autres moyens à notre disposition pour comprendre la neurobiologie de la dyslexie congénitale



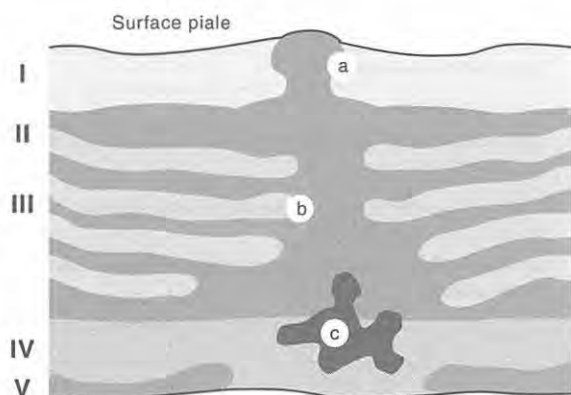


FIGURE 13-1. – ANOMALIES HISTOLOGIQUES DANS LA DYSLÉXIE CONGÉNITALE. Ce schéma présente une section de cortex d'un cerveau de dyslexique démontrant les trois principaux types d'anomalies caractéristiques. a) Une collection ponctuelle et anormale de neurones situés dans la zone superficielle (ectopie); b) une désorganisation (dysplasie) de l'architecture cellulaire des couches superficielles en regard de l'ectopie; c) un groupement de vaisseaux sanguins anormaux. De telles anomalies ne sont pas présentes (du moins en telle quantité) sur des cerveaux de sujets non dyslexiques et ont donc très probablement un rapport avec les difficultés d'apprentissage que rencontre le dyslexique (adapté de Habib, 1993).

(potentiels évoqués, PET) suggèrent aussi que des circuits diffus sont en jeu (Chase et Tallal, 1991; Pavlidis, 1990, *pour des comptes rendus*).

Évidemment, si on n'a pas appris à lire, on ne sait pas écrire, – ce qui fait que les dyslexiques ont aussi des troubles d'écriture. Rourke et al se sont penchés sur la distinction entre deux types d'enfants avec trouble de l'orthographe : ceux qui font des erreurs d'écriture respectant néanmoins les lois générales de la phonologie (*ex* : furait pour furet), et ceux qui font des erreurs plus graves. Faut-il s'étonner que le deuxième groupe ait été en plus mauvaise position en ce qui a trait à tous les aspects du langage ? (Selz et Wilson, 1989).

L'acquisition normale de la lecture n'est pas un processus unitaire, que ce soit sur le plan pédagogique ou neurobiologique. Sur le plan pédagogique, le plus gros exemple de mutation est l'enseignement de la lecture en deux phases pratiquée au Québec, la lecture globale (des mots entiers) d'abord, suivie de la lecture phonologique (lettre par lettre) par la suite. Par ailleurs, il a maintes fois été démontré que l'enfant normal développe diverses aptitudes liées à la lecture à différents moments. Par exemple, l'aptitude

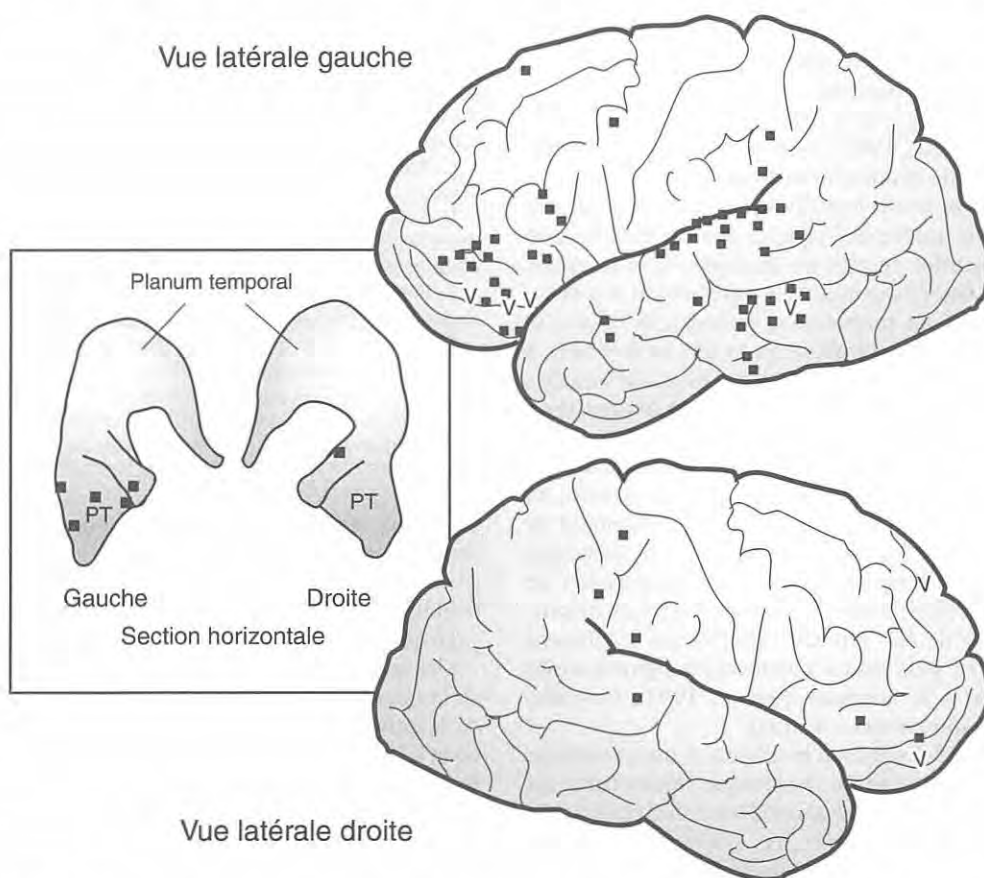


FIGURE 13-2. – DISTRIBUTION DES ECTOPIES CORTICALES CHEZ UN CAS DE DYSLÉXIE CONGÉNITALE. Cette distribution d'ectopies corticales chez un cas de dyslexie congénitale provient d'un cerveau examiné histologiquement en post-mortem par Galaburda et al (1985).

à donner un résumé succinct se développe relativement beaucoup plus tardivement que l'aptitude à prononcer correctement les mots. Face à cette hétérochronie des acquisitions des aptitudes liées au langage, plusieurs auteurs ont trouvé opportun d'insister sur l'interprétation de la dyslexie comme un retard du développement plutôt que comme déficit chronique (Rourke, 1976; Satz, Fletcher, Clark et Morris, 1982). Le désordre de la lecture semble s'alléger quelque peu chez beaucoup de dyslexiques, mais ceux-ci continuent toute leur vie à avoir des difficultés de lecture (Shaywitz, Escobar, Shaywitz et Fletcher, 1992). Si on regardait la question de plus près, on verrait sans doute qu'il existe des cas avec délais, d'autres chroniques, comme il existe des déficits compensables et d'autres qui le sont plus difficilement. L'hérédité est très élevée et la détermination génétique semble pouvoir prendre plusieurs formes (Defries et Gillis, 1991, *pour un compte rendu*). Le sexe masculin est nettement plus à risque pour ce désordre (Geschwind et Galaburda, 1985). Les tableaux 13-VII et 13-VIII présentent les profils neuropsychologiques de dix cas de dyslexie congénitale, présumés héréditaires.

Les indications cognitives, physiologiques et anatomiques laissent croire, dans l'ensemble, que la dyslexie congénitale est associée à un désordre diffus du

cerveau – touchant davantage l'hémisphère gauche. On note une tendance significative à l'héminégligence droite chez les dyslexiques développementaux (Polikoff et al, 1995; Lamm et al, 1994). Dans une méta-analyse récente, Obrzut et al (1997) ont déterminé que les enfants avec troubles de la lecture portent définitivement moins attention avec l'oreille droite pour la discrimination de paires consonnes-voyelles, en écoute dichotique, qu'ils ne le font avec l'oreille gauche. Ce profil est contraire à celui de lecteurs normaux. On sait depuis longtemps que le profil des déficits (ou faiblesses) cognitifs des dyslexiques congénitaux tourne autour de la fonction langagière (faiblesses souvent rapportées de la mémoire verbale à court terme, du vocabulaire, de la dénomination, de la fluidité verbale, de la segmentation phonémique et autres faiblesses du traitement acoustique verbal, etc.), ce qui, par extension suggère, bien entendu, une faiblesse de l'hémisphère gauche (*voir développement plus haut, pour une recension*). Il y a encore peu de temps, on pouvait penser que l'activité électrique recueillie au scalp ne caractérisait en aucune façon les dyslexiques congénitaux (Yingling, 1986). Mais à mesure du perfectionnement des techniques de traitement de ce type de signal, on peut dire que ce qui émerge de l'ensemble de la littérature est une anomalie fonctionnelle plus marquée à l'hémisphère

TABLEAU 13-VII. – PERFORMANCES AU WISC-III DE DIX DYSLEXIQUES DÉVELOPPEMENTAUX.

Âge (années, mois)	10,1	14,5	8,2	10,11	10,5	9,4	9,9	10,6	10,10	11,3
Sexe	F	M	F	M	M	M	F	M	F	M
WISC-III (ÉCHELLES VERBALES)										
Informations	MFA	M	MFA	MFA	MFA	MFA	D	M	M	MFA
Similarités	MFA	M	M	MFA	MFA	M	M	MFO	M	S
Arithmétique	MFA	M	MFA	MFA	MFA	MFA	MFA	M	MFA	M
Vocabulaire	MFA	M	M	MFA	MFA	M	MFA	MFO	MFO	M
Compréhension	M	M	M	M	MFA	MFA	MFA	M	M	MFO
Empan de chiffres	MFA	M	D	MFA	MFA	MFA	M	M	M	M
WISC-III (ÉCHELLES DE PERFORMANCE)										
Images à compléter	MFA	MFO	MFO	M	M	M	MFO	M	M	MFO
Codage	MFO	MFA	-	M	MFA	D	MFA	M	M	MFA
Histoires en images	MFA	M	MFO	D	M	M	D	MFO	M	MFO
Blocs	M	M	MFA	M	M	M	M	M	MFO	S
Casse têtes	MFA	-	M	M	-	-	M	M	M	-
Recherche de symboles	M	M	-	M	M	M	M	MFA	MFA	-
Labyrinthes	M	-	M	M	MFO	MFO	MFA	M	-	M

**Note 1 :** Ces cas ont été triés en fonction de plusieurs critères très restrictifs : tous les cas présentés ici étaient des cas dont le trouble de lecture était déterminé par un score déficient sur un test de lecture, dont le QI verbal était d'au moins 80 et le QI de performance d'au moins 90, dont au moins un parent biologique de premier degré a eu un trouble d'apprentissage, dont aucun ne souffrait d'une maladie neurologique (autre que la dyslexie), dont aucun ne présentait un désordre psychiatrique mesurable sur des échelles cliniques.

**Note 2 :** Le barème des cotes est le suivant : Supérieur (S) = performance > 2 écarts types au dessus de la moyenne normative ; Moyenne forte (MFO) = performance > 1 écart type ; Moyenne (M) = performance entre + et - 1 écart type ; Moyenne faible (MFA) = performance < 1 écart type ; Déficit (D) = performance < 2 écarts types.

**Note 3 :** Informations gracieusement fournies par S. Daigneault.

TABLEAU 13-VIII. — PERFORMANCES DE DIX DYSLÉXIQUES DÉVELOPPEMENTAUX À DES TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES.

Âge (années, mois)	10,1	14,5	8,2	10,11	10,5	9,4	9,9	10,6	10,10	11,3
Sexe	F	M	F	M	M	M	F	M	F	M
TESTS DU LANGAGE RÉCEPTIF										
Vocabulaire	M	MFA	MFO	MFA	M	M	M	M	-	-
Compréhension de phrases	-	-	M	-	M	MFA	MFA	MFO	-	M
Syntaxe	-	-	-	M	M	M	-	-	MFA	-
Jeux de mots	MFA	-	M	-	M	-	MFA	M	-	M
TESTS DU LANGAGE EXPRESSIF										
Vocabulaire expressif	MFA	MFA	-	D	MFA	MFA	M	MFA	M	-
Répétition de phrases	-	MFA	D	MFA	MFA	MFA	-	M	MFA	MFA
Fluidité verbale sémantique	M	MFA	M	-	-	-	-	MFO	-	-
Fluidité verbale phonétique	MFA	M	MFA	-	-	-	-	M	-	-
TESTS DE MÉMOIRE VERBALE										
Listes de mots à répéter	MFO	M	M	M	MFO	M	M	MFO	MFO	MFA
Listes de mots à répéter (en rappel différé)	M	M	M	M	MFO	MFO	M	MFA	M	MFA
Listes de mots à répéter (reconnaissance différée)	M	M	-	M	M	M	M	M	MFA	M
Rappel immédiat d'histoires	D	MFA	M	D	D	MFA	-	M	MFA	MFA
Rappel différé d'histoires	D	MFA	-	D	D	MFA	-	M	MFA	D
TESTS DE MÉMOIRE NON VERBALE										
Copie d'une figure complexe	MFA	MFO	D	MFA	D	-	M	M	M	MFO
Rappel d'une figure complexe	MFA	MFO	D	MFA	D	MFA	MFA	M	MFA	MFA
TESTS D'ATTENTION VISUELLE										
Annulation	-	-	M	-	-	M	M	MFA	-	M
Discrimination droite-gauche	-	-	MFA	-	M	M	M	-	-	MFA
TESTS DE DEXTÉRITÉ MOTRICE										
Main droite	D	-	M	M	-	D	-	M	M	-
Main gauche	MFA	-	M	M	-	MFA	-	M	M	-

**Note 1 :** Ces cas ont été triés en fonction de plusieurs critères très restrictifs : tous les cas présentés ici étaient des cas dont le trouble de lecture était déterminé par un score déficient sur un test de lecture, dont le QI verbal était d'au moins 80 et le QI de performance d'au moins 90, dont au moins un parent biologique de premier degré a eu un trouble d'apprentissage, dont aucun ne souffrait d'une maladie neurologique (autre que la dyslexie), dont aucun ne présentait un désordre psychiatrique mesurable sur des échelles cliniques.

**Note 2 :** Le barème des cotes est le suivant : Supérieur (S) = performance > 2 écarts types au dessus de la moyenne normative ; Moyenne forte (MFO) = performance > 1 écart type ; Moyenne (M) = performance entre + et - 1 écart type ; Moyenne faible (MFA) = performance < 1 écart type ; Déficit (D) = performance < 2 écarts types.

**Note 3 :** Informations gracieusement fournies par S. Daigneault.

gauche qui n'est jamais observable au repos mais qui l'est pendant des épreuves de lecture (Flynn et Deering, 1989 ; Badian et al, 1990 ; Ortiz et al, 1992 ; Rothenberger et Moll, 1994). Il en va de même pour les études qui ont été réalisées avec la méthode d'imagerie tomométabolique du cerveau par émission de positrons (Robichon et Habib, 1996, *pour une brève recension*). Lorsque les hémisphères des enfants dyslexiques sont analysés de façon assez sommaire en imagerie par résonance magnétique, rien ne permet de les distinguer de cerveaux normaux (Rumsey et al, 1986). Toutefois, on sait depuis les études post-mortem de Geschwind et Levitsky en

1968, que la surface supérieure du lobe temporal (planum temporale) est asymétrique chez les deux tiers des sujets normaux (plus large à gauche), et qu'elle est symétrique chez les dyslexiques. Cet effet est surtout dû à un élargissement de cette structure à droite et seulement secondairement à un rapetissement de la structure à gauche (Robichon et Habib, 1996, *pour une recension exhaustive de cette littérature*). Toutefois, c'est néanmoins l'hémisphère gauche qui devrait (vraisemblablement) être fonctionnellement désavantagé pour le traitement phonologique et par extension pour la lecture. Les travaux d'histopathologie post-mortem de Galaburda et al, et de tous ses

successeurs ont clairement établi la présence d'ectopies partout dans cortex des dyslexiques congénitaux, mais toujours plus concentrés dans et autour de la région du gyrus angulaire gauche (Robichon et Habib, 1996, *pour une recension*). On peut distinguer quatre positions théoriques clairement articulées sur l'hémisphéricité de la dyslexie : 1) les fonctions verbales seraient représentées bilatéralement dans le cerveau (Orton, 1937); 2) la spécialisation hémisphérique gauche pour le langage se ferait trop tardivement (Satz et al, 1971); 3) les interactions interhémisphériques seraient perturbées, et ceci de façon différente à diverses étapes de l'apprentissage de la lecture (Bakker, 1982); 4) les fonctions spatiales seraient bilatéralement représentées (Witelson, 1977). Dans tous les cas, les auteurs s'entendent à reconnaître une faiblesse de l'hémisphère gauche pour la lecture.

## HYPERLEXIE

L'hyperlexie est une facilité disproportionnée en lecture, surtout remarquable à la grande qualité et aisance de la récitation à haute voix, assortie d'une faible compréhension du contenu de ce qui est lu. Le syndrome est observé parfois chez des autistes ou des déficients mentaux (Cossu et Marshall, 1990). Il a occasionnellement été observé aussi chez des psychotiques, des trisomiques, des hyperactifs. Snowling (1987) a tenté de caractériser ce remarquable profil. Une première observation est que les hyperlexiques semblent représenter l'antinomie de la dyslexie : ces derniers ayant un niveau normal de compréhension faible des textes qu'ils lisent, mais ayant beaucoup de difficulté à lire à haute voix. Par contre, à défaut de critères de sélection très restrictifs de ce qu'on entend par « compréhension » des textes, les hyperlexiques n'ont pas nécessairement de problèmes importants de compréhension. Leur difficulté consiste principalement à être limités par un faible répertoire général de connaissances sur lequel s'appuyer pour une compréhension profonde des textes. Environ la moitié des cas souffrent d'un retard d'acquisition et d'une interruption du développement du langage, expriment des écholalies, et un trouble d'articulation, ont une dysprosodie. La plupart des cas acquièrent la lecture avant ou en même temps que la parole. Les hyperlexiques ont tendance à ne pas entamer les conversations, à rechercher la routine, ritualiser leurs comportements, à s'autostimuler et avoir des phobies, à avoir une écoute très sélective.

## DYSCALCULIE CONGÉNITALE

Les troubles du calcul représentent un problème particulièrement difficile à traiter pour le psychologue en vertu de la faible formation de ces derniers dans

TABLEAU 13-IX. — SIX TYPES DE DYSCALCULIE CONGÉNITALE  
SOURCE : KOSC L. (1974). DEVELOPMENTAL DYSCALCULIA.  
JOURNAL OF LEARNING DISABILITIES, 7, 165-177.

**Dyscalculie verbale** : incapacité de nommer les montants, nombres, termes, symboles, relations

**Dyscalculie practognosique** : incapacité d'énumérer, comparer, manipuler arithmétiquement des objets, en images ou réels

**Dyscalculie lexicale** : trouble de la lecture des symboles mathématiques

**Dyscalculie graphique** : trouble de l'écriture des symboles mathématiques

**Dyscalculie idéognosique** : trouble de compréhension des concepts mathématiques et trouble en calcul mental

**Dyscalculie opérationnelle** : incapacité de réaliser des opérations de calcul

Note : Nous exprimons des réserves à l'égard de la typologie de Kosc (1974) des dyscalculies congénitales : certaines de ses catégories nous apparaissent redondantes (ex : les deux dernières) tandis que ne s'y trouve pas la forme spatiale (décrite par Luria, et affectant tout particulièrement le report de totaux, ou la retenue, d'une colonne à une autre lors d'une addition complexe).

l'analyse du phénomène. De surcroît, le calcul, comme l'attention et la mémoire, est une de ces fonctions complexes qui tire ses éléments d'une diversité d'aires cérébrales. La manipulation de l'arithmétique, et a fortiori des mathématiques, est éminemment multimodale. C'est pourquoi des déficits en arithmétique (dyscalculies) peuvent provenir d'une diversité de sources. Kosc (1974) distingue six types de dyscalculie congénitale, que nous présentons au tableau 13-IX.

La dyscalculie est bien connue comme formant l'un des termes de la tétrade de symptômes du syndrome adulte acquis de Gerstmann. Toutefois, le syndrome de Gerstmann a plusieurs fois été observé au complet (agnosie digitale, désorientation droite-gauche, dyscalculie, et agraphie) chez des enfants avec désordre cérébral congénital (Spellacy et Peter, 1978).

## PROBLÈME PARTICULIER DU BILINGUISME CHEZ L'ENFANT

Le bilinguisme précoce n'est pas forcément un avantage pour tous. Carrow (1957) a étudié d'importantes cohortes d'enfants âgés de 1 à 8 ans et a montré que les enfants bilingues ont des performances linguistiques moindres dans l'une ou l'autre langue que les enfants unilingues, et que le problème va en s'aggravant de 6 à 8 ans. On sait que la langue maternelle et la seconde langue peuvent se dissocier l'une de l'autre dans la dysphasie acquise chez l'adulte (Paradis et al, 1982), et même chez le sujet linguistiquement normal étudié par stimulation corticale (Ojemann, 1983) mais l'effet d'un environnement bilingue est peu connu sur les enfants ayant un trouble neurogène de la parole ou du langage.



## BIBLIOGRAPHIE

- BADIAN, N.A., MCANULTY, G.B., DUFFY, F.H., ALS, H. (1990). Prediction of dyslexia in kindergarten boys. *Annals of Dyslexia*, 40, 152-169.
- BAKKER, D.J. (1982). Cognitive deficits and cerebral asymmetry. *Journal of Research and Development in Education*, 15, 48-54.
- BILLARD, C. (1996). Électrophysiologie. Imagerie Cérébrale : Applications dans les pathologies du langage chez l'enfant. In : C. Chevrie-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- BISHOP, D.V. (1985). Age of onset and outcome in «acquired aphasia with convulsive disorder» (Landau-Kleffner syndrome). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 705-712.
- BODER, E. (1973). Developmental dyslexia : A diagnostic approach based on three atypical reading-spelling patterns. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 21, 504-514.
- CANTWELL, D.P., BAKER, L. (1987). *Developmental speech and language disorders*. New York, The Guilford Press.
- CARROW, M.A. (1957). Linguistic functioning of bilingual and monolingual children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 22, 371-380.
- CHASE, C.H., TALLAL, P. (1991). Cognitive models of developmental reading disorders. In : J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Neuropsychological foundations of learning disabilities* (pp. 199 - 230). San Diego, Academic Press.
- CIM-10 Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- COLE, A.J., ANDERMANN, F., TAYLOR, L., OLIVIER, A. (1988). The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia : Unusual clinical outcome, surgical experience, and absence of encephalitis. *Neurology*, 38, 31-38.
- COSSU, G., MARSHALL, J.C. (1990). Are cognitive skills a prerequisite for learning to read and write ? *Cognitive Neuropsychology*, 7, 21-40.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., WATERS, G. (1997). Atypical global alexia with episodic verbal dysmesia from a perinatal left temporal lesion. *Cognitive Neuropsychology (Document inédit)*.
- DALE, S.P., SIMONOFF, E., BISHOP, D.V.M., ELEY, T.C., OLIVER, B., PRICE, T.S., PURCELL, S., STEVENSON, J., PLOMIN, R. (1998). Genetic influence on language delay in two year old children. *Nature (Neuroscience)*, 1, 324-328.
- DECKER, S.N., CORLEY, R.P. (1984). Bannatyne's «genetic dyslexic» subtype : A validation study. *Psychology in the Schools*, 21, 300-304.
- DEFRIES, J.C., GILLIS, J.J. (1991). Etiology of reading deficits in learning disabilities : Quantitative genetic analysis. In : J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Neuropsychological foundations of learning disabilities*. San Diego, Academic Press.
- DOMÈNECH, E. (1996). Troubles affectifs et pathologie du langage. In : C. Chevrie-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- DUANE, D. (1991). Biological foundations of learning disabilities. In : J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Neuropsychological foundations of learning disabilities* (pp.14 - 20). San Diego, Academic Press.
- ESTIENNE, F. (1982). Retard de langage, dysphasie et audimutité. In : J.A. Rondal (Éd.), *Troubles du langage : Diagnostic et rééducation*. Bruxelles, Pierre Mardaga.
- FLYNN, J.M., DEERING, W.M. (1989). Topographic brain mapping and evaluation of dyslexic children. First International Symposium : Imaging the brain in psychiatry and related fields (1988, Wurzburg, Federal Republic of Germany). *Psychiatry Research*, 29, 407-408.
- FRITH, U. (1981). Experimental approaches to developmental dyslexia : An introduction. *Psychological Research*, 43, 97-109.
- GALABURDA, A.M., SHERMAN, G.F., ROSEN, G.D., ABOITZ, F., GESCHWIND, N. (1985). Developmental dyslexia ; Four consecutive patients with anomalies. *Annals of Neurology*, 18, 222-226.
- GALABURDA, A.M. (1993). Neuroanatomic basis of developmental dyslexia. *Neurologic Clinics*, 11, 161-173.
- GERARD, C.L., DUGAS, M., VALDOIS, S., FRANC, S. (1993). Landau-Kleffner syndrome diagnosed after 9 years of age : Another Landau-Kleffner syndrome ? Special Issue : Acquired childhood aphasia. *Aphasiology*, 7, 463-473.
- GESCHWIND, N., GALABURDA, A.M. (1985). Cerebral lateralization : Biological mechanisms, associations, and pathology : I. A hypothesis and a program for research. *Archives of Neurology*, 42, 428-459.
- GORDON, H.W. (1984). Dyslexia. In : R.E. Tarter, G. Goldstein (Éds.), *Advances in clinical neuropsychology*. Vol. 2., New York, Plenum Press.
- HABIB, M. (1993). *Bases neurologiques des comportements*. Paris, Masson (p. 204).
- JANSKY, J.J. (1979). Specificity and parameters in defining dyslexia. *Bulletin of the Orton Society*, 29, 31-38.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1990). *Fundamentals of human neuropsychology*. New York, W.H. Freeman and Company.
- KOSC, L. (1974). Developmental dyscalculia. *Journal of Learning Disabilities*, 7, 165-177.
- LAMM, O., EPSTEIN, R. (1994). Dichotic listening performance under high and low lexical work load in subtypes of developmental dyslexia. *Neuropsychologia*, 32, 757-785.
- LEISMAN, G., ZENHAUSEN, R. (1982). Integratory systems deficits in developmental dyslexia. In : R.N. Malatesta, L.C. Hartlage (Éds.), *Neuropsychology and cognition* (Vol 2) (pp. 479 - 507). The Hague, Martinus Nijhoff Publishers.
- LERMAN, P., LERMAN-SAGIE, T., KIVITY, S. (1991). Effect of early corticosteroid therapy for Landau-Kleffner syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 257-260.
- MACCARIO, M., HEFFEREN, S.J., KEBLUSEK, S.J., LIPINSKI, K.A. (1982). Developmental dysphasia and electroencephalographic abnormalities. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 24, 141-155.
- MARTINS, I.P., FERRO, J.M., ANTUNES, N.L. (1992). Landau and Kleffner syndrome : Dichotic listening performance and outcomes of aphasia. Special Issue : Epilepsy. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 4, 26-31.
- MYKLEBUST, H.R., JOHNSON, D. (1962). Dyslexia in children. *Exceptional Children*, 29, 14-25.
- OBZUT, J.E., BOLIEK, C.A., BRYDEN, P. (1997). Dichotic listening, handedness, and reading ability : A meta-analysis. *Developmental Neuropsychology*, 13, 97-110.
- OJEMANN, G.A. (1983). Brain organization of language from the perspective of electrical stimulation mapping. *Behavioral and Brain Sciences*, 6, 189-230.

- ORTIZ, A.T., EXPOSITO, F.J., MIGUEL, F., MARTIN-LOECHES, M. (1992). Brain mapping in dysphonemic dyslexia : In resting and phonemic discrimination conditions. *Brain and Language*, 42, 270-285.
- PARADIS, M., GOLDBLUM, M.C., ABIDI, R. (1982). Alternate antagonism with paradoxical translation behavior in two bilingual aphasic patients. *Brain and Language*, 15, 55-69.
- PAVLIDIS, G.T. (1985). Erratic eye movements and dyslexia : Factors determining their relationship. *Perceptual and Motor Skills*, 60, 319-322.
- PAVLIDIS, G.T. (1990). Perspectives on dyslexia (Vols 1 and 2). New York, Wiley.
- PIROZZOLO, F.J. (1981). Language and brain : Neuropsychological aspects of developmental reading disability. *School Psychology Review*, 10, 350-355.
- POLIKOFF, B.R., EVANS, B.J., LEGG, C.R. (1995). Is there a visual deficit in dyslexia resulting from a lesion of the right posterior parietal lobe? *Ophthalmology and Physiological Optics*, 15, 513-517.
- RAYNER, K. (1985). Do faulty eye movements cause dyslexia? *Developmental Neuropsychology*, 1, 3-15.
- ROBICHON, F., HABIB, M. (1996). Neuroanatomopathologie de la dyslexie du développement. In : S. Carbonnel, P. Gillet, M.D. Martory S., Valdois (Éds.), *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte*. Marseille, Solal.
- ROTHENBERGER, A., MOLL, G.H. (1994). Standard EEG and dyslexia in children : New evidence for specific correlates? [*Acta Paedopsychiatrica International*] *Journal of Child and Adolescent Psychiatry*, 56, 209-218.
- ROURKE, B. P. (1976). Reading retardation in children : Developmental lag or deficit? In : R.M. Knights, D.J. Bakker (Éd.), *The neuropsychology of reading disorders*? Baltimore, University Park Press.
- RUMSEY, J.M., DORWART, R., VERMESS, M., DENCKLA, M.B. (1986). Magnetic resonance imaging of brain anatomy in severe developmental dyslexia. *Archives of Neurology*, 43, 1045-1046.
- SATZ, P., RARDIN, D., ROSS, J. (1971). An evaluation of a theory of specific developmental dyslexia. *Child Development*, 42, 2009-2021.
- SATZ, P., FLETCHER, J., CLARK, W., MORRIS, R. (1982). Lag, deficit, rate and delay constructs in specific learning disabilities : A re-examination. *Bulletin of the Orton Society*.
- SELZ, M.J., WILSON, S.L. (1989). Neuropsychological bases of common learning and behavior problems in children. In : C.R. Reynolds E., Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- SHAYWITZ, S.E., ESCOBAR, M.D., SHAYWITZ, B.A., FLETCHER, J.M. (1992). Evidence that dyslexia may represent the lower tail of a normal distribution of reading ability. *New England Journal of Medicine*, 326, 145-150.
- SNOWLING, M. (1987). *Dyslexia : A cognitive developmental perspective*. New York, Basil Blackwell.
- SPELLACY, F., PETER, B. (1978). Dyscalculia and elements of the developmental Gerstmann syndrome in school children. *Cortex*, 14, 197-206.
- VAN STRIEN, J.W., BOUMA, A., BAKKER, D.J. (1993). Lexical decision performances in P - Type, L - Type Dyslexic, and Normal Reading boys. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 15, 516 - 524.
- WELSH, M.C., PENNINGTON, B.F., ROGERS, S. (1987). Word recognition and comprehension skills in hyperlexic children. *Brain and Language*, 32, 76-96.
- WITELSON, S.F. (1977). Developmental dyslexia : Two right hemispheres and none left. *Science*, 195, 309-311.
- YINGLING, C.D. (1986). Neurometrics does not detect «pure» dyslexics. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 63, 426-430.



# PROBLÈMES NEUROPSYCHOLOGIQUES DE LA PUBERTÉ ET DE L'ADOLESCENCE

Sur le plan de la neuropsychologie du développement, comme sur le plan du développement général de la personnalité et des compétences cognitives, l'adolescence est une période de transition comportant des frontières floues. Par exemple, les troubles affectifs (dépression, manie, agressivité) que l'on observe déjà chez le jeune enfant prennent des aspects plus spectaculaires (suicide, délire paranoïaque, agressions) chez l'adolescent, mais n'apparaissent typiquement pas entièrement de novo à cet âge. Les enfants en âge de rentrer à l'école pour la première fois, ainsi que les adultes, ont environ 10 p.100 de risque d'avoir un désordre émotionnel. Par contre, les adolescents ont 20 p.100 de risque de souffrir de tels problèmes. Un désordre neurogène tel que le trouble de l'apprentissage ne fait qu'aggraver ce profil de développement, et le risque passe à 15 p.100 chez les enfants, monte à 40 p.100 à l'adolescence, et retombe à 15 p.100 à l'âge adulte (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Les conditions de vie peuvent aussi subitement s'aggraver à la puberté ou à l'adolescence (divorce des parents, inceste, violence familiale, abandon parental) tandis que les désirs et pulsions connaissent un bond important (criminalité type vols, agressions sexuelles, etc.). De même, les syndromes considérés comme débutant typiquement à l'âge adulte (*ex* : manie, dépression endogène, schizophrénie, syndrome obsessionnel compulsif, personnalité multiple, trouble d'anxiété généralisée) ne sont typiquement pas exprimés sous une forme diagnostiquable chez l'adolescent, mais commencent néanmoins typiquement à se manifester sous forme fruste (Clark et al, 1994, et Lish et al, 1994). Les grandes maladies neurologiques congénitales et/ou héréditaires se manifestent typiquement avant l'adolescence, parfois en phase présénile ou sénile, mais rarement à l'adolescence. Par contre, les syndromes

chroniques établis avant l'adolescence, surtout ceux qui affectent l'apparence ou la sexualité (*ex* : paralysie cérébrale), présentent un problème nouveau : le capital symbolique de l'individu sur le marché de la satisfaction sexuelle et romantique est compromis, ainsi que son sentiment d'adaptation psychosociale. On ne s'étonnera pas que certains syndromes bien particuliers (anorexie mentale, syndrome Kleine-Levin), liés aux transformations hormonales majeures de la puberté s'expriment à l'adolescence. Le problème essentiel et majeur de l'adolescence est la question identitaire. L'adolescent peut avoir beaucoup de difficulté à accepter et vivre ce qu'il découvre de son identité propre. On sait qu'il y a un refus majeur de la féminité dans l'anorexie mentale, et un passage très problématique à la masculinité dans le syndrome Kleine-Levin. C'est aussi à cet âge que la cristallisation de l'orientation sexuelle peut se faire sous forme de déni (refus de l'homosexualité, etc.) et engendrer quelques désordres secondaires de la personnalité. Les modèles parentaux de valeurs et de style de vie peuvent être rejetés en bloc, au grand détriment de l'adolescent. Finalement, tous reconnaissent que la découverte du monde extérieur auquel les enfants n'ont pas accès, mais auquel les adolescents ont parfois trop facilement accès (toxicomanies), place ces derniers dans la catégorie à risque. Finalement, on note un pourcentage plus élevé, à l'adolescence qu'à l'enfance, de troubles de conduite pour le sexe masculin, mais moins de problèmes d'hyperactivité. Il y a plus de troubles émotionnels, chez le sexe féminin. Les névroses distinctes y sont plus fréquentes. Les adolescents, plus que les enfants, vivent mal l'échec scolaire. Une étude a montré que le score pondéré sur l'échelle d'arithmétique du WAIS était de 8,70 pour les adolescents suicidaires, de 10,46 pour les adolescents émotionnellement perturbés mais non suici-



daïres, et de 14,15 pour les adolescents dépourvus de ces problèmes (Hopkins, 1983).

## DÉPRESSION ET SUICIDE CHEZ LES ADOLESCENTS

Le suicide est la première cause de mortalité chez l'adolescent, et le Québec affiche un des plus hauts taux de suicide adolescent au monde. Pour chaque suicide réussi, il y a plusieurs tentatives infructueuses. Il n'y a pas lieu de douter que malgré les très importants facteurs conjoncturels dans le suicide, la dépression clinique (incluant ses diverses dimensions neuropathologiques) y joue aussi un rôle important. Apter et al (1993) ont estimé, dans une étude rétrospective de cas de suicide sans avertissement, que cette proportion atteignait 54 p.100 des cas. Les études de séries de corps de personnes suicidées montrent de façon probante que ces personnes avaient, avant de mourir, des déséquilibres au niveau des neurotransmetteurs, typiques des personnes déprimées. Les taux de sérotonine cérébrale sont anormalement bas (Banki, 1995). Les sites corticaux pour les ligands de la bêta-noradrénaline sont aussi appauvris (De-Paermentier et al, 1989) tandis que les sites pour les ligands d'alpha-2-noradrénaline sont anormalement enrichis (Meana et Garcia-Sevilla, 1987). On sait que l'abus chronique d'alcool chez les adolescents, et l'ingestion massive d'alcool au moment précédant le suicide, semblent être respectivement des facteurs de détermination et de précipitation, (Petersson, 1988). Il est donc important pour la neuropsychologie clinique de l'adolescence de se préoccuper des facteurs de risque de suicide. Le tableau 14-I fait état des symptômes annonciateurs d'un suicide chez l'adolescent.

## DÉSORDRES NEUROPSYCHO-ENDOCRINIENS

On explique ailleurs les syndromes neuropsychoneuroendocriniens typiques de l'adolescence que sont l'anorexie mentale (*voir le chapitre sur les différences entre les sexes*) et le syndrome Kleine-Levin (*le présent chapitre*). Mais parce que c'est généralement dans l'enfance ou à l'adolescence qu'on détectera et

TABLEAU 14-I. — SYMPTÔMES ANNONCIATEURS D'UN SUICIDE CHEZ L'ADOLESCENT, EN ORDRE DÉCROISSANT D'IMPORTANCE. INFORMATIONS D'APRÈS SEIDEN, 1969.

Perte d'appétit
Perte pondérale
Plaintes psychosomatiques
Insomnie
Retrait social
Bellicisme
Négligence des devoirs pour l'école
Absence de communication
Promiscuité
Utilisation d'alcool ou drogues
Fugues
Apparence négligée
Changement abrupt de la personnalité
Difficulté à se concentrer

diagnostiquera un désordre endocrinien, et que ces désordres ont des effets importants sur l'équilibre affectif et sur les habiletés cognitives, nous présentons un synopsis neuropsychologique de cinq de ces désordres endocriniens au tableau 14-II.

## MALADIES NEURO-AUTO-IMMUNES

L'atteinte du système nerveux central par une maladie auto-immune débute typiquement autour de l'adolescence, probablement sous l'impact de l'« imprégnation œstrogénique ». En effet, les différences spectaculaires de prévalence entre les sexes ne laissent que peu de doutes sur l'importance de la modulation par les hormones stéroïdes. Le sexe féminin est plus à risque pour la majorité des maladies auto-immunes (maladie de Basedow, maladie de Graves, myasthénie, rhumatisme, arthrite, etc.). Quelques rares contre-exemples incluent l'hépatite auto-immune, la maladie de Behçet, et la maladie de Crohn. Quatre maladies auto-immunes portent atteinte au cerveau tout particulièrement : le lupus érythémateux systémique (LES), la sclérose en plaques (SP), le syndrome des anticorps antiphospholipides et la chorée de Sydenham.

TABLEAU 14-II. — CINQ DÉSORDRES ENDOCRINIENS ET PRÉVALENCE (P.100) DE CERTAINS DE LEURS EFFETS NEUROPSYCHOLOGIQUES. SOURCE : KREIPE RE, STRAUSS J (1989). ADOLESCENT MEDICAL DISORDERS, BEHAVIOR AND DEVELOPMENT. IN : G.R. ADAMS, R. MONTEMAYOR, T.P. GULLOTTA (Eds), BIOLOGY OF ADOLESCENT BEHAVIOR AND DEVELOPMENT. NEWBURY PARK, CA, SAGE PUBLICATIONS (PAGE 113).

DÉSORDRE ENDOCRINIE PSYCHO-ORGANIQUE	DÉPRESSION	EUPHORIE	PSYCHOSE	ANXIÉTÉ	SYNDROME
Hypercortisolisme ACTH-dépendant	> 40	—	5-20	—	20-40
Hypercortisolisme ACTH-indépendant	—	20-40	—	—	—
Hypocortisolisme	20-40	—	20-40	—	5-20
Hypothyroïdisme	> 40	—	> 40	—	20-40
Hyperthyroïdisme	—	—	—	40	—

Le sexe féminin est 10 fois plus à risque que le sexe masculin pour le LES, et la population Noire est significativement plus à risque que les autres populations. Cette maladie porte atteinte à la peau (donnant l'apparence de morsures, d'où l'allusion au « loup ») ainsi qu'au système nerveux central. L'atteinte cérébrale a plusieurs fois été mise en relation avec les déficits neuropsychologiques (Carbotte et al, 1992), les désordres psychiatriques (Carbotte et al, 1986; Wekking et al, 1991) ainsi qu'avec les indicateurs immunitaires (activité des anticorps) (Carbotte et al, 1986; Denburg et al, 1988); (tableau 14-III).

Le sexe féminin est trois fois plus à risque que le sexe masculin pour la SP, et ce sont les habitants des pays à climat tempéré qui la contractent le plus souvent. La SP est une maladie démyélinisante, qui peut connaître plusieurs sortes de décours : le décours virulent et fatal, la progression lente et continue, et l'évolution en escalier (crise, rémission, crise). Les déficits neuropsychologiques (Amato et al, 1995) et psychiatriques (Filippi et al, 1994) ont maintes fois été documentés dans cette maladie, et on les a fréquemment mis en relation avec les indicateurs anatomiques (CT, IRM) et métaboliques (PET, SPECT) (Pozzilli et al, 1991; Tsolaki et al, 1994). La forme juvénile porte autant atteinte aux fonctions neuropsychologiques que la forme adulte (Amato et al, 1995). En ce qui concerne les processus pathologiques auto-immuns, on sait que ce sont les lymphocytes T qui sont les plus dangereux et actifs dans cette maladie, mais il reste encore beaucoup de mystère (Lassmann et Vass, 1995). On n'a pas encore, semble-t-il, réussi à relier un quelconque paramètre immunitaire aux paramètres neuropsychologiques.

Dans le syndrome des anticorps antiphospholipides, on associe ces derniers à des thromboses, thrombocytopénies, anémies hémolytiques et fausses couches. Les problèmes cliniques ne touchent pas que le système nerveux : on observe aussi des thromboses extracérébrales, pulmonaires, rénales et des lésions ou nodules de la peau. La prévalence est à peu près la même que le lupus érythémateux systémique, incluant l'enfant.

Par contre, même si elle affecte trois fois plus souvent le sexe féminin, la disparité selon le genre est nettement moins marquée (Ryan et al, 1998).

La chorée de Sydenham a été identifiée d'emblée comme étant postinfectieuse. Le clinicien Sydenham avait remarqué en effet que ses patients, surtout de sexe féminin, avaient d'abord subi une infection au streptocoque, avaient ensuite développé des affections rhumatismales, et finalement avaient une chorée, dont on a découvert par la suite que la base neuropathologique était une atteinte inflammatoire des noyaux gris de la base. La phase auto-immune se manifeste typiquement entre les âges de 5 et 15 ans. Il est intéressant de noter que ces patientes sont souvent obsessionnelles compulsives (Swedo et al, 1989). Ceci est conforme avec le fait que les études d'imagerie métabolique du syndrome obsessionnel compulsif ont systématiquement mis en évidence un hyper-métabolisme du noyau caudé (Baxter et al, 1987). Weissberg et Friedreich (1978) rapportent le cas d'une femme avec chorée de Sydenham qui a connu des flambées de symptômes en relation avec les contraceptifs oraux. Le seul traitement réputé efficace pour cette maladie est le traitement neuroleptique. La séméiologie cognitive a une allure frontostriée (Casey et al, 1994).

Il existe une cinquième maladie neurologique que l'on soupçonne d'être auto-immune : la narcolepsie. Cette maladie est caractérisée par des attaques diurnes de sommeil paradoxal, avec cataplexie, paralysie du sommeil, et hallucinations hypnagogiques. Ce n'est pas une maladie de l'adolescence à proprement parler, car elle se déclare à tout âge. Toutefois, elle se déclare le plus souvent au début de la vingtaine. Les deux sexes sont à peu près également affectés. L'hérédité de la narcolepsie n'est pas très élevée, une recherche par Kaprio et al (1996) avec jumeaux monozygotes et dizygotes arrivant à des quotients d'hérédité de 35 p.100 pour les hommes et 39 p.100 pour les femmes. La recherche d'anticorps en quantités aptes à prouver l'existence d'un processus auto-immun a mené à l'identification de DR2, en pro-

TABLEAU 14-III. — SYMPTÔMES DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX.

SYSTÈME CORPOREL	SYMPTÔMES DÉCOULANT DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX
Musculo-squelettique	Douleurs des joints, arthrite, perte osseuse à la hanche et aux épaules.
Peau	Irritation en papillon aux joues et pont nasal (50 p.100 des cas) aggravée par le soleil, irritations moins fréquentes aux autres surfaces exposées au soleil, lésions et nodules cutanés.
Reins	Dépôts de protéine aux reins et inflammation menant parfois à l'insuffisance rénale et transplantation.
Système nerveux	Désordres neurologiques (25 p.100 des cas), déficience mentale légère, convulsions, psychose (peu fréquentes).
Sang	Les désordres sanguins affectent 85 p.100 des cas : caillots veineux et artériels menant à l'accident vasculaire cérébral et à l'embolie pulmonaire, insuffisance en plaquettes, présence excessive d'anticorps anticoagulants menant aux saignements excessifs, anémie.
Cœur	Inflammation (péricardite, endocardite, ou myocardite), douleur thoracique, arythmie.
Poumons	Pleurésie, inflammation de la bordure pulmonaire, effusions pleurales, infection, souffle court.

TABLEAU 14-IV. — MALADIES AUTO-IMMUNES, PRÉVALENCE APPROXIMATIVE EN FONCTION DU SEXE ET DE L'ÂGE TYPIQUE APPROXIMATIF AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES.

MALADIE	TISSU TOUCHÉ	PRÉVALENCE FÉMININE : MASCULINE	ÂGE TYPIQUE AU MOMENT DES PREMIERS SYMPTÔMES
Chorée de Sydenham*	Neurones du corps strié	5 : 1	5-15 ans
Maladie de Graves	Thyroïde	4 : 1	11 ans
Maladie de Sjögren	Glandes parotides	4 : 1	17 ans
Syndrome antiphospholipide*	Vaisseaux sanguins	3 : 1	22 ans
Maladie de Crohn	Tube digestif	0,9 : 1	15-30 ans
Arthrite rhumatoïde	Articulations	4 : 1	29 ans
Sclérose en plaques*	Myéline	2-3 : 1	30 ans
Lupus érythémateux*	Peau et SNC	10 : 1	32 ans
Maladie de Behçet*	Bouche, appareil génital, yeux	0,3 : 1	40 ans
Thyroïdite de Hashimoto	Glande thyroïde	6 : 1	41 ans
Cholangite auto-immune	Foie	9 : 1	45 ans
Fibromyalgie	Tissus conjonctifs	3 : 1	46 ans
Diabète auto-immun	Pancréas	1 : 1	60 ans

\* Affectent le système nerveux central.

portions encore plus élevées (9 p.100) que dans la sclérose en plaques (4,1 p.100), la névrite optique (2,4 p.100), et la myasthénie (2,5 p.100) — ce qui laisse croire à un site pour le gène mutant au bras court du chromosome 6. Mieux, Tafti et al (1996) ont récemment obtenu des résultats probants en utilisant un modèle canin : ils ont trouvé ces anticorps en proportion extrême sur les astrocytes. On a récemment localisé des lésions au niveau ventrolatéral du pont rostral, un site qui est bien connu pour son importance dans le sommeil paradoxal (Plazzi et al, 1996).

La maladie auto-immune est une des principales causes de souffrance chronique. Elle frappe souvent à la puberté ou bien avant la sénescence. Le tableau 14-IV illustre à quel point le sexe féminin est plus à risque pour presque toutes les formes de maladie auto-immune (tableau 14-IV).

## DÉSORDRES DU COMPORTEMENT DES ADOLESCENTS

Un certain nombre de désordres du comportement font typiquement leur apparition pendant l'adolescence (tableau 14-V). Ceci peut être attribuable à toutes sortes de causes, selon le cas, telles que les changements hormonaux de la puberté (*ex* : syndrome de Kleine-Levin, anorexie mentale), le stress situationnel lié à l'adaptation sociale exigée des adolescents (*ex* : dépression et suicide), l'accès des adolescents aux activités indépendantes et à la consommation (*ex* : alcoolisme et toxicomanies), ou à des facteurs endogènes de programmation génétique de l'évolution d'une maladie héréditaire (*ex* : syndrome obsessionnel compulsif?).

Le syndrome Kleine-Levin est une maladie très rare qui affecte presque exclusivement le sexe masculin. Les premiers symptômes ne sont discernés qu'à l'adolescence. Il comprend l'hypersomnie, l'excès alimentaire, désorientation mentale, hypersexualité, irritabilité. Bien qu'éveillé, le patient peut être léthargique, apathique et irritable. Les manifestations pathologiques ont tendance à être transitoires. On suppose que ce syndrome est dû à un dérèglement passager de l'hypothalamus. Boris et al (1996) décrivent un cas d'hypersomnolence due à un désordre confirmé de l'hypothalamus. Le syndrome peut comporter des recouvrements et rechutes, et finit par disparaître spontanément. Certains auteurs ont émis l'hypothèse de la présence d'un facteur autosomique dominant (Cawthron, 1990).

Chez les enfants ayant un syndrome obsessionnel compulsif, le rapport de prévalence garçons/filles est

TABLEAU 14-V. — PROBLÈMES ET SYNDROMES NEUROPSYCHOLOGIQUES DÉBUTANT TYPIQUEMENT À LA PUBERTÉ OU À L'ADOLESCENCE.

CONDITION	SEXE LE PLUS À RISQUE
Syndrome Kleine-Levin ( <i>voir</i> Cawthron, 1990)	Garçons
Anorexie mentale ( <i>voir</i> Braun et Chouinard, 1992)	Filles
Dépendance aux psychotropes ( <i>voir</i> Elliott, 1989)	Garçons
Suicide réussi ( <i>voir</i> Bingham et al, 1994)	Garçons
Dépression ( <i>voir</i> Clark, 1994)	Filles
Syndrome obsessionnel compulsif ( <i>voir</i> Hanna, 1995)	Garçons

Note : La neuropsychologie de l'anorexie mentale est présentée au chapitre portant sur les différences entre les sexes.



3 : 2 (Hanna, 1995). Par contre, le rapport de prévalence chez l'adulte est 1 : 1. L'investigation spécifique portant sur des cas juvéniles révèle que les structures cognitivo-comportementales pathologiques évoluent : les jeunes deviennent obsédés par des choses différentes à des moments différents, et cela est reflété dans leurs comportements compulsifs. Plus de 80 p.100 des cas diagnostiqués par Hanna (1995) avaient fait l'objet d'un autre diagnostic, ce qui fait réaliser à quel point : 1) le diagnostic psychiatrique peut être peu fiable surtout en pédiatrie ; et/ou 2) la pathologie est complexe, évanescence, multiple, et instable. Le syndrome obsessionnel compulsif touche un jeune sur 200. Le groupe de gènes portant vers ce désordre semble se superposer à ceux menant au syndrome de Gilles de la Tourette. Il est difficile de ne pas reconnaître un facteur étiogénique dans la pathologie des noyaux gris de la base car on a noté que le syndrome obsessionnel compulsif peut découler d'atteintes des noyaux gris par cirrhose du foie, maladie Hallervorden-Spatz, intoxication au monoxyde de carbone, encéphalite, infarctus, chorée de Sydenham, etc. Par ailleurs, les études d'imagerie cérébrale fonctionnelle montrent que ce sont les noyaux gris de la base qui ont le métabolisme le plus anormal chez des cohortes d'obsessionnels compulsifs (March et Leonard et al, 1998). La séméiologie CIM-10 du trouble obsessionnel compulsif est présentée au tableau 14-VI.

## SYNDROMES NEUROLOGIQUES DE L'ADOLESCENCE

À notre connaissance, peu de maladies neurologiques donnent leurs premiers signes, et font consulter en neurologie, la première fois à l'adolescence. Nous en retenons quatre pour le présent chapitre, l'ataxie de Friedreich, la dystonie juvénile, l'épilep-

sie myoclonique juvénile et la maladie de Wilson.

Dans la *maladie de Friedreich*, une maladie autosomique récessive, la dégénérescence touche principalement les cordons postérieurs de la moelle épinière, les faisceaux spinocérébelleux postérieurs et antérieurs, les voies corticospinales croisées et la colonne de Clarke. La maladie débute dans la première ou deuxième décennie de la vie. Cliniquement on observe une détérioration de la proprioception des membres inférieurs, des réponses plantaires d'extension et une absence des réflexes profonds. De plus, la marche et la parole sont ataxiques (Cisneros et Braun, 1994, 1995), et on peut trouver des déformations des pieds (pes cavus) et cyphoscoliose spinale (Brown, 1988 ; Gilman et al, 1985 ; Harding, 1984).

La *dystonie idiopathique de torsion* peut résulter du gène DYT1 sur le chromosome 9q34. La dystonie se manifeste d'abord à une jambe ou un bras et progresse aux autres membres. Il arrive aussi que les muscles crâniens soient touchés – ce qui produit alors un sévère handicap articulaire. Dans une famille porteuse décrite par Bressman et al (1994) l'âge moyen d'apparition des symptômes était de 14,7 ans, tandis que la fourchette d'apparition allait de 5 à 34 ans. Les auteurs suggèrent que cette forme précoce de dystonie idiopathique de torsion trouve sa source dans un autre gène que DYT1. Cette maladie affecte davantage les garçons que les filles (Bressman et al, 1994).

L'épilepsie myoclonique juvénile est une épilepsie généralisée qui ne se manifeste qu'à partir de l'adolescence. C'est une forme d'épilepsie à installation abrupte et à évolution non progressive. La manifestation comportementale est la crise très abrupte de myoclonies. Cette forme d'épilepsie est héréditaire, et le site de transmission est sur le complexe d'histocompatibilité du chromosome 6p. Les membres des familles sont à risque pour plusieurs autres formes

TABLEAU 14-VI. – CRITÈRES CIM-10 DU TROUBLE OBSESSIONNEL COMPULSIF. SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE, CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F) : TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 91).

**A.** Obsessions ou compulsions (ou les deux), présentes presque tous les jours pendant une période d'au moins deux semaines.

**B.** Les obsessions (pensées, idées ou représentations) et les compulsions (comportements) ont en commun les caractéristiques suivantes, qui doivent toutes être présentes :

- 1) le sujet reconnaît qu'elles sont le produit de ses propres pensées, et qu'elles ne sont pas imposées par des personnes ou d'autres influences extérieures ;
- 2) elles sont répétitives et désagréables, et au moins l'une des obsessions ou compulsions est ressentie comme exagérée ou absurde ;
- 3) le sujet fait des efforts pour leur résister (la résistance peut toutefois être minime dans le cas de certaines obsessions ou compulsions quand elles persistent depuis longtemps). Il doit y avoir au moins une obsession ou une compulsion à laquelle le sujet tente de résister, mais sans y parvenir ;
- 4) le sujet ne tire aucun plaisir d'une pensée obsessionnelle ou d'un acte compulsif. (Cette activité peut toutefois entraîner une réduction momentanée de la tension ou de l'anxiété).

**C.** Les obsessions ou compulsions sont à l'origine de sentiments de détresse ou interfèrent avec le fonctionnement social ou individuel du sujet, habituellement entraînant une perte de temps.

**D. Critère d'exclusion le plus couramment utilisé.** Les obsessions ou les compulsions ne sont pas dues à un autre trouble mental, par exemple une schizophrénie ou des troubles apparentés, ou à un trouble de l'humeur [affectif].



d'épilepsie généralisée, et on sait maintenant (Greenberg et Delgado, 1993) que le facteur de transmission est toujours situé à ce même site. Le modèle de transmission préconisé par Greenberg et ses associés est autosomique dominant à pénétrance incomplète. Récemment, l'équipe de Greenberg et al (1995) a pu démontrer qu'il existe plusieurs épilepsies juvéniles généralisées, toutes héréditaires, toutes liées au chromosome 6, mais ne provenant pas du même locus sur ce chromosome. Une des autres formes d'épilepsie juvénile idiopathique généralisée est un grand mal dans lequel les crises se produisent également à tout moment de la journée pendant que le patient est éveillé. Par ailleurs, ils ont identifié une troisième forme d'épilepsie juvénile grand mal qui ne se produit qu'au réveil. Ces épilepsies touchent plus souvent les garçons que les filles (Greenberg et al, 1995).

La *maladie de Wilson* est une dégénérescence hépatolenticulaire à transmission autosomique récessive. Les premiers symptômes se manifestent entre 10 et 25 ans (Kreipe et Strauss, 1989); (tableau 14-VII).

## NEUROPSYCHOLOGIE DU CYCLE MENSTRUEL

L'adolescence féminine est peut-être marquée par des changements hormonaux plus évidents que l'adolescence masculine. Quoiqu'il en soit, c'est à ce moment que peuvent débiter les troubles liés au cycle menstruel. Nous traiterons de deux aspects de la neuropsychologie du cycle menstruel : les variations cérébrales normales et les variations cérébrales pathologiques qui y sont associées.

On sait que la variation des hormones stéroïdes (œstrogène et progestérone) et non stéroïdes (hormone lutéinisante ou LH et hormone folliculostimulante ou FSH) est le moteur du cycle menstruel. Les œstrogènes, la FSH et la LH atteignent leur apogée au milieu du cycle (ovulation), tandis que la progestérone l'atteint vers la fin du cycle (juste avant la menstruation). N'oublions pas non plus que la femme sécrète aussi l'hormone stéroïde masculine la testostérone. La variation de la concentration de cette dernière suit

aussi le cycle menstruel, atteignant son apogée à peu près au même moment que les œstrogènes, la LH et la FSH (Campbell et Ellison, 1992); (figure 14-1).

Les variations de la compétence cognitive des femmes en fonction du cycle menstruel éveillent des débats et controverses parfois hargneux, mais existent indéniablement. Les données sont mêmes très cohérentes : l'humeur (Rosen et al, 1989; Warner et Bancroft, 1988) et la réceptivité sexuelle (Bartlik et al, 1995) sont à leur apogée autour de l'ovulation et c'est toujours autour de l'ovulation, ou immédiatement après, que la femme atteint l'apogée de ses compétences (tableau 14-VIII).

Il est plus étonnant encore de constater que même des indicateurs de spécialisation hémisphérique semblent varier en fonction du cycle menstruel (Altémus et al, 1989; Hampson, 1990; Heister et al, 1989;

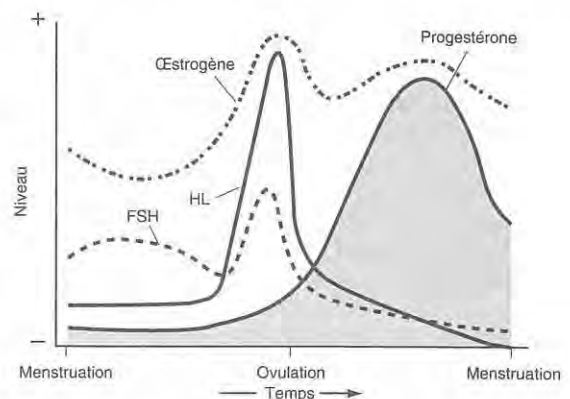


FIGURE 14-1. — VARIATIONS DES NIVEAUX SANGUINS D'HORMONES STÉROÏDES CHEZ LA FEMME SELON LE CYCLE MENSTRUEL. Il est à noter que la testostérone sanguine atteint aussi son pic proche de l'ovulation. FSH = Hormone folliculostimulante. LH = Hormone lutéinisante.

TABLEAU 14-VII. — SIGNES ET SYMPTÔMES DE LA MALADIE DE WILSON (OU MALADIE HÉPATOLENTICULAIRE).

Désordre du métabolisme du cuivre
Excès de cuivre au foie et au cerveau
Cirrhose du foie
Signe de la rondelle Kayser-Fleischer
Rigidité musculaire
Tremblements
Démence progressive (variable)
Dyskinésies choréiformes
Manifestations dacrysiques et/ou gélatiques
Traitement à la D-pénicilline (agent de chélation du cuivre)

TABLEAU 14-VIII. — VARIATIONS DES APTITUDES EN FONCTION DU CYCLE MENSTRUEL.

VARIATION	RÉFÉRENCE
Apogée des fonctions exécutives en phase lutéale	Keenan et al, 1992
Apogée d'aptitudes perceptives et motrices en phase lutéale et œstrale	Hampson et al, 1988
Apogée des fonctions cognitives supérieures chez la femme (articulation, dextérité fine) en phase lutéale, et creux des fonctions supérieures chez l'homme (visuospatiale, raisonnement abstrait)	Hampson, 1990
Apogée de la soustraction mentale en phase lutéale	Graham et al, 1985
Apogée de diverses performances neuropsychologiques en phase péri-ovulatoire	Becker et al, 1982

TABLEAU 14-IX. – VARIATIONS DE LA SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE EN FONCTION DU CYCLE MENSTRUEL.

VARIATION	RÉFÉRENCE
Avantage du champ gauche en temps de réaction à des formes géométriques à la menstruation plus qu'en phase lutéale	Rode et al, 1995
Avantage du champ gauche pour un stimulus avertisseur en temps de réaction simple à la menstruation plus qu'en phase lutéale	Sturm, 1994
Avantage de précision de l'oreille gauche en écoute dichotique de mots en phase menstruelle plus que folliculaire	Altenu et al, 1989
Avantage de la discrimination de mots et formes dans le champ visuel gauche en phase menstruelle plus que lutéale (NS)	Chiarello et al, 1989
Avantage de la discrimination d'objets au champ visuel gauche à la menstruation plus qu'en phase lutéale	Bibawi et al, 1995
Avantage de précision en écoute dichotique de mots à l'oreille gauche en phase menstruelle plus que folliculaire	Weekes, 1996
Avantage de précision en écoute dichotique de non-mots à l'oreille droite en phase menstruelle plus que lutéale	Mead et al, 1996
Avantage de vitesse de discrimination de visages par l'hémisphère droit plus en phase lutéale que menstruelle (NS)	Heister et al, 1989

Weekes, 1996). L'asymétrie rapportée dans la littérature est même assez cohérente : les fonctions de l'hémisphère droit semblent particulièrement favorisées par la chute des hormones stéroïdes avant ou pendant la menstruation. Ceci laisse entendre que les supériorités reconnues des femmes en matière d'opérations cognitives (certaines fonctions verbales) pourraient dépendre en partie d'interactions entre les hormones stéroïdes et certains neurotransmetteurs asymétriquement distribués dans le cerveau (tableau 14-IX).

Les variations, importantes, des hormones stéroïdes, chez l'adolescente et chez l'adulte, modulent le métabolisme des neurotransmetteurs du système nerveux central. Les effets de l'œstrogène, agoniste pour la sérotonine (Spigset et Mjorndal, 1997; Hrboticky et al, 1989) et antagoniste pour la dopamine (Wong et al, 1988; Paradisi et al, 1987), ont été établis à maintes reprises (D'Andrea et al, 1995 *pour une revue*).

On entrevoit là une possible modulation stéroïdo-sérotinergique propre au cycle menstruel se répétant jusque dans le comportement normal. Les fonctions qui varient en fonction du cycle menstruel de la femme pourraient donc correspondre justement aux fonctions dont on connaît une importante contribution sérotinergique centrale, par exemple.

Il faut donc voir si les fonctions bien connues et établies de la sérotonine centrale varient en fonction du cycle menstruel. Or, les fonctions modulées par la sérotonine centrale incluent des effets sur le sommeil, le vécu de la douleur, l'appétit, l'humeur, la température corporelle, la réaction inflammatoire, la réceptivité sexuelle, et l'agressivité. Le tableau 14-X illustre que toutes ces manifestations oscillent en fonction du cycle menstruel chez la femme normale (ne prenant pas de pilules anticonceptionnelles).

Selon la logique esquissée plus haut, on pourrait aussi avancer une modulation menstruelle des mani-

TABLEAU 14-X – MODULATIONS MENSTRUELLES STATISTIQUEMENT SIGNIFICATIVES DE PHÉNOMÈNES À DÉTERMINATION PARTIELLEMENT SÉROTINERGIQUE.

MODULATION PARTIELLEMENT SÉROTINERGIQUE	RÉFÉRENCES
Appétit	Laessle et al, 1990; Lyons et al, 1989
Sensibilité à la douleur	Goolkasian, 1985; Montagne-Clavel et Oliveras, 1996
Humeur	Rosen et al, 1989; Mathews et Ryan, 1994
Agressivité	Parlee, 1982
Température corporelle	Parry et al, 1989
Réceptivité sexuelle	Laessle et al, 1990; Morris et al, 1987
Sommeil	Dennerstein et al, 1984; Manber et Bootzin, 1997
Réaction inflammatoire	Zachariasen, 1989; Xiao et al, 1996
Défense immunitaire	Cannon et al, 1997; Kalo-Klein et Witkin, 1989; Polan et al, 1988; Sthoeger et al, 1988

festations pathologiques sérotinodépendantes, voire dopamino-dépendantes. Par exemple, Schwabe et Konkol (1992) ont rapporté que chez des femmes ayant la maladie de Gilles de la Tourette, les tics s'aggravaient très significativement juste avant les règles (tableau 14-XI). Voilà un exemple de manifestation pathologique inhibée par les antidopaminergiques (neuroleptiques). Il est donc normal que ce soit au moment où les œstrogènes (antidopaminergique naturel) sont à leur plus bas niveau que les tics soient à leur apogée. La situation est la même pour le bégaiement et les symptômes schizophrènes. Selon la même logique, les désordres dus à un excès sérotinergique devraient être potentialisés au moment de l'ovulation

TABLEAU 14-XI. — EXEMPLES DE CONDITIONS NEUROPATHOLOGIQUES QUI PEUVENT ÊTRE MODULÉES EN FONCTION DU CYCLE MENSTRUEL.

SYNDROME OU MALADIE	RÉFÉRENCE
Lupus érythémateux**	Lahita, 1996
Sclérose en plaques**	Smith et al, 1992
Psychose maniaque *	Ghadirian et al, 1987
Dépression *	Freeman et al, 1996
Migraine *	Reid et al, 1996
Céphalée de tension *	D'Andrea et al, 1995
Tics Tourettien***	Schwabe et al, 1992
Psychose de type schizophrénique***	Inoue et al, 1984
Bégaïement***	Silverman et al, 1974
Épilepsie****	Rodriguez, 1996

\* La modulation pourrait dans ces cas très bien consister en un effet agoniste de l'œstrogène sur la sérotonine cérébrale.

\*\* La modulation pourrait dans ces cas très bien consister en un effet immunostimulateur direct de l'œstrogène.

\*\*\* La modulation pourrait dans ces cas très bien consister en un effet antagoniste de l'œstrogène sur la dopamine cérébrale.

\*\*\*\* Pour la plupart des cas d'épilepsie menstruelle, l'état empire en phase prémenstruelle (Jacono et Robertson, 1987; Price, 1982).

puisque l'œstrogène est un agoniste naturel de la sérotonine cérébrale. C'est ce que l'on semble observer en ce qui concerne les symptômes de migraine et manie. À l'opposé, les désordres associés à une insuffisance sérotoninergique (que l'on traite par les bloqueurs de recapture sérotoninergique) tels la dépression et la céphalée de tension et certaines hypersomnies sont prévalents en phase prémenstruelle (D'Andrea et al, 1995; Manber et Bootzin, 1997).

On a souvent observé que la fréquence de crises épileptiques pouvait augmenter en phase prémenstruelle. Ce phénomène pourrait être attribuable à un effet stéroïdien sur le métabolisme du calcium (Jacono et Robertson, 1987), ou sur le métabolisme des anticonvulsivants (Roszczewska et al, 1987) ou du GABA.

Les troubles reliés directement au cycle menstruel incluent la dysménorrhée, la ménorragie et le syndrome prémenstruel. La dysménorrhée est une irrégularité excessive du cycle menstruel. La ménorragie est un saignement menstruel excessif. Le syndrome prémenstruel est une douleur et une humeur négative juste avant les menstruations. Le syndrome prémenstruel est assez fortement héréditaire (Condon, 1993) et est associé au spectre des troubles sérotoninergiques (dépression, anxiété, migraine, trichotillomanie, troubles alimentaires, troubles du sommeil) (Bancroft et al, 1993, 1994). Le syndrome prémenstruel porte aussi atteinte à la fonction cognitive, puisqu'une cohorte de ces patientes avait un déficit sur une épreuve mnésique par rapport à un groupe de comparaison (Keenan, 1992). Le traitement le plus efficace consiste à augmenter la concentration de la sérotonine

dans la synapse (agonistes de recapture, antagonistes des enzymes cataboliques, etc.) (Messiha, 1993).

## EXISTE-T-IL UNE NEUROPSYCHOLOGIE DE LA PUBERTÉ PRÉCOCE OU TARDIVE ?

Dans l'ensemble, les aptitudes cognitives semblent être légèrement associées à une puberté précoce. Toutefois, l'avantage intellectuel se manifeste avant le début de la puberté, ce qui laisse croire que le lien est de nature non spécifique (Newcombe et Baenninger, 1989). En 1976, Margaret Waber a émis l'hypothèse de l'existence d'un phénomène particulier en neuropsychologie endocrinologique du développement (Waber, 1976). Ses résultats indiquaient que la puberté tardive aurait pour effet de favoriser le développement de l'aptitude spatiale, indépendamment du sexe, tandis que la précocité de la puberté aurait un effet contraire sur le développement de l'aptitude verbale. En 1977, dans une tentative de confirmer ses propres données, Waber n'a pu reproduire cet effet qu'en ce qui concerne la fonction spatiale. Deux chercheurs ont entrepris de tester l'hypothèse d'un effet cognitif, potentiellement neuropsychologique, de la précocité de la puberté. Rovet (1983) a trouvé que la précocité pubertaire marquée (présentant un problème clinique) affectait les deux sexes, mais de façon différente : les garçons avaient un déficit verbal et spatial, tandis que les filles avaient un déficit verbal mais un avantage spatial. Le retard pubertaire marqué (clinique) donnait aux garçons un avantage verbal et aux filles un désavantage tant verbal que spatial. Newcombe et Bandura (1983) ont trouvé que l'habileté verbale était favorisée par une puberté tardive chez la cohorte de jeunes filles normales qu'elles ont évalué. Bref, on voit que les résultats sont à ce point contradictoires qu'il vaut mieux les interpréter avec prudence (Newcombe et Baenninger, 1989, *pour une revue critique*). Peut-être peut-on croire provisoirement que l'aptitude spatiale est typiquement un peu plus forte chez le sexe masculin en partie à cause d'une puberté plus tardive que chez la fille.

Cependant, un retard pubertaire sérieux n'est pas bénin, et commande une visite chez le médecin. Pour ne prendre l'exemple que de l'aménorrhée due à un retard pubertaire dans l'adolescence, le tableau 14-XII décline la liste des maladies chroniques qui y sont associées. Nous les mentionnons ici parce que presque toutes ces maladies sont suffisamment graves pour être un facteur de stress pour le système nerveux central et engendrer des difficultés ou déficits psychiques ou comportementaux.

## EXISTERAIT-IL UNE NEUROPSYCHOLOGIE DE LA MÉNOPAUSE ?

Il est assurément vrai que la ménopause n'est pas une affaire d'adolescence. Toutefois, nous nous per-



TABLEAU 14-XII. — MALADIES CHRONIQUES ASSOCIÉES AU RETARD PUBERTAIRE CHEZ L'ADOLESCENTE. VOIR AUSSI LITT (1983).

SYSTÈME PHYSIOLOGIQUE TOUCHÉ	MALADIES
Neuro-endocrinien	Tumeur hypothalamique ou hypophysaire
Glande thyroïde	Hypersécrétion, hyposécrétion (rarement)
Glande surrénale	Insuffisance, hypersécrétion
Pancréas	Diabète sucré incontrôlé
Hématologique	Anémie falciforme, thalassémie majeure
Gastro-intestinal	Maladie inflammatoire du côlon, fibrose kystique
Cardiaque	Cardiopathies congénitales cyanosantes

mettons ce petit écart de logique par souci pratique. Pendant que le lecteur a, présent à l'esprit, le tableau de la neuropsychologie des hormones féminines et masculines, notre objectif est simplement de compléter la description. La chute des hormones stéroïdes et LH et FSH est beaucoup plus importante à la ménopause qu'au moment où les œstrogènes sont au plus bas dans le cycle menstruel. Si les œstrogènes et/ou les autres hormones stéroïdes et reproductrices sont réellement importantes dans la modulation de la fonction cérébrale, alors on devrait pouvoir observer des caractéristiques à la ménopause allant dans la direction des modulations observées à la phase menstruelle de la femme fertile. Bien entendu, il est reconnu que la femme a un risque plus important de dépression peu après la ménopause (Parry, 1980). En concordance, on sait également que la ménopause, comme l'hystérectomie d'ailleurs, ont un effet délétère sur les performances cognitives des femmes, et que la thérapie de remplacement de l'œstrogène a un effet bénéfique (Kimura, 1995 ; Sherwin, 1988). On sait aussi que toutes les hormones stéroïdes ont un effet globalement neurotrope dans le développement prénatal. Se peut-il aussi que ces mêmes hormones aient un effet tonifiant sur le métabolisme cérébral après la puberté ? Malheureusement, il semble que personne n'ait encore eu l'idée d'étudier l'évolution de la spécialisation hémisphérique en fonction de la ménopause. Notre opinion serait celle d'une baisse relative des fonctions de l'hémisphère gauche, plus marquée que celle des fonctions de l'hémisphère droit. De tels résultats seraient en continuité avec notre proposition des impacts nombreux des hormones stéroïdes pubertaires sur le psychisme et le comportement.

### UNE NEUROPSYCHOLOGIE DE LA GROSSESSE ET DE L'ACCOUCHEMENT EST-ELLE POSSIBLE ?

À fortiori, la logique de la section précédente s'applique aussi à la grossesse et à l'accouchement, ces

cycles correspondant à des modulations très importantes des hormones stéroïdes. Par exemple, la concentration en œstrogène va en augmentant tout au long de la grossesse, et connaît une chute marquée à l'accouchement. Chez la femme, la sérotonine cérébrale semble augmenter graduellement pendant la grossesse et baisse abruptement après l'accouchement, tandis que l'on observe une variation contraire de la dopamine (Bhattacharyya et Debnath, 1995 ; Dubois et al, 1995). Ces systèmes ne sont pas les seuls à subir d'importantes variations, même s'ils sont particulièrement bien connus et importants en neuropsychologie. Par exemple le système GABA-ergique cérébral est aussi très fortement affecté par la grossesse et l'accouchement (Majewska et al, 1989). Le lecteur ne sera pas surpris d'apprendre, à moins qu'il ne le sache déjà, que 10-15 p.100 des femmes subissent une dépression après l'accouchement (O'Hara, 1987). Ce phénomène est tellement connu qu'il a son nom propre : la dépression post-partum. La psychose post-partum n'est pas aussi fréquente que la dépression, mais lorsqu'elle se produit, elle tend à se manifester à nouveau (65 p.100 des cas selon Muller, 1985) typiquement à la ménopause. Ici comme dans la ménopause, l'excellente opportunité d'étudier l'effet neuropsychologique d'une modulation majeure des hormones stéroïdes n'a pas été exploitée. On ne dispose même pas d'études sur les fonctions cognitives de base.

### PSYCHOTROPES

Le neuropsychologue qui travaille auprès d'adolescents risque fort d'être confronté au problème des psychotropes. Certaines questions soulevées par cette jeune clientèle sont distinctes des questions soulevées par les toxicomanies adultes. D'abord, on sait que le système nerveux en croissance est davantage sujet à l'empoisonnement, c'est-à-dire que même à dose/masse égale, plus l'organisme est jeune, plus il risque de mourir ou de subir des séquelles permanentes. Par exemple Portnoff (1982) a montré que, toute autre condition étant égale (y compris la durée de l'abus et la quantité totale d'alcool consommé), plus on commence à abuser jeune de l'alcool, plus on aura de handicaps lors de tests neuropsychologiques. Deuxièmement, la pulsion suicidaire étant à son apogée à l'adolescence, on pense que de nombreuses surdoses correspondent à des suicides voilés. Troisièmement, plusieurs des drogues utilisées aujourd'hui sont plus puissantes qu'elles ne l'étaient il y a dix ou vingt ans. La marijuana par exemple, est en moyenne dix fois plus puissante aujourd'hui qu'il y a dix ans. Quatrièmement, certains psychotropes connaissent de moins en moins la faveur de la jeunesse (*ex* : PCP), tandis que d'autres sont de plus en plus consommés (*ex* : cocaïne). Cinquièmement, la



surdose intempestive est plus typique du jeune usager et requiert un passage rapide en urgence hospitalière ainsi qu'un antidote approprié. Sixièmement, certains psychotropes, dont le rapport qualité/prix est au plus bas (inhalation de colles ou de l'essence) ne sont, consommés que par les enfants et adolescents. Enfin, alors qu'il est difficile de désintoxiquer le toxicomane adulte, les plus jeunes peuvent l'être plus facilement, des moyens de répression pouvant être sérieusement mobilisés contre eux.

L'alcool est sans conteste le psychotrope le plus néfaste (accidents de la circulation, conséquences neurologiques, effets tératologiques, etc.). Cela s'explique principalement par la prévalence de l'abus que l'on en fait, en partie pour la simple raison qu'il est légal et facilement accessible. La recherche scientifique sur l'étiologie de l'alcoolisme suggère fortement un important facteur d'hérédité : les enfants d'alcooliques adoptés par des non-alcooliques sont fortement à risque pour devenir alcooliques tandis que les enfants de non-alcooliques adoptés par des alcooliques ne le sont pas. Bien entendu, les facteurs psychosociaux ne sont pas non plus négligeables. Il est important de pouvoir dépister très tôt une trajectoire menant à l'abus de psychotropes, afin d'intervenir vigoureusement avant qu'il ne soit trop tard. Le tableau 14-XIII présente les facteurs de risque d'abus d'alcool chez l'adolescent.

Parmi les traits plus stables du tempérament, annonciateurs de problèmes d'abus de psychotropes, observables dès avant la scolarisation, Bukstein et Tarter (1998) proposent : 1) un haut niveau d'activité ; 2) l'inattention ; 3) l'impulsivité ; 4) la labilité de l'humeur. Évidemment, les hyperactifs avec déficit d'attention sont fortement à risque.

Les spécialistes de la toxicomanie s'intéressent à plusieurs facteurs, dont en particulier la tolérance physiologique et la dépendance. La tolérance physiologique à certains psychotropes va en s'accroissant.

TABEAU 14-XIII. – FACTEURS ANNONCIATEURS D'ABUS D'ALCOOL CHEZ L'ADOLESCENT, EN ORDRE D'IMPORTANCE DÉCROISSANTE. INFORMATIONS D'APRÈS DYKEMAN, 1979.

Notes scolaires à la baisse
Style d'écriture négligé
Attention limitée
Absentéisme scolaire
Faible résistance à la frustration
Changement fréquent d'amis
Suspicion à l'égard des amis et professeurs
Bellicisme
Ricanements
Faible persévérance
Mensonges
Impulsivité
Visites fréquentes à l'infirmerie
Promiscuité

Ainsi, pour obtenir l'effet recherché, le sujet doit augmenter sa dose. On appelle ce phénomène l'habituation. Plus un psychotrope engendre l'habituation, plus il est dangereux, coûteux, etc. Lorsque l'usager cesse abruptement la consommation habituelle d'un psychotrope, il vivra à des degrés divers selon la substance, une crise de sevrage. On dit que plus une drogue engendre une importante réaction douloureuse de sevrage, plus elle a un potentiel d'engendrer la dépendance, et alors plus elle est dangereuse. Le tableau 14-XIV présente les principaux psychotropes utilisés par les adolescents.

Il paraît évident qu'une action thérapeutique en phase aiguë et une bonne compréhension des psychotropes requiert que l'on sache sur quels systèmes cérébraux ces substances opèrent. Cette question est abordée au tableau 14-XV.

TABEAU 14-XIV. – PSYCHOTROPES, DEGRÉ D'HABITUATION, DEGRÉ DE DÉPENDANCE, DEGRÉ D'ATTEINTE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL APRÈS USAGE PROLONGÉ MESURÉ PAR DES TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES. VOIR AUSSI, ELLIOTT (1989) POUR UNE RECENSION EXHAUSTIVE ET CRITIQUE.

PSYCHOTROPE	HABITUATION	DÉPENDANCE	ATTEINTE	SÉQUELLES CHRONIQUES SAILLANTES
Marijuana	faible	faible	faible	dysarthrie, tremblements, déséquilibre, dysstéréoscopie
Cocaïne	faible	faible	faible	insomnie, paranoïa, tremblements, clonies, faiblesse, convulsions
Stimulants	importante	faible	faible	dysmnésie, déconcentration, pensée concrète
Toluène (inhalé)	—	—	importante	arythmie cardiaque, troubles attentionnels
Essence (inhalée)	—	—	faible	tremblements, désorientation, dysmnésie
Phencyclidine (PCP)	—	—	importante	violence, irritabilité, incoordination motrice
Héroïne	importante	importante	importante	œdème cérébral avec surdose
Sédatifs	importante	—	importante	pensée concrète, ralentissement mental
LSD	importante	faible	modérée	hallucinations récurrentes, désorientation, pensée concrète
Alcool	importante	importante	importante	pensée concrète, dysmnésie, incoordination

TABLEAU 14-XV. — SITES ET ACTIONS PHARMACOLOGIQUES DES PSYCHOTROPES LES PLUS COMMUNS.

SUBSTANCE	ACTION PROPOSÉE	SITE CÉRÉBRAL D'ACTION
Alcool	Facilitation	Récepteurs de l'acide gamma-aminobutyrique
	Inhibition	Récepteurs de glutamate
Cannabis	Agoniste	Récepteurs de cannabinoïdes
Hallucinogènes (LSD)	Agoniste partiel	Récepteurs de sérotonine
Opiacés	Agoniste	Récepteurs opiacés
Cocaïne	Inhibition	Recapture des monamines
Nicotine	Agoniste	Récepteurs de l'acétylcholine nicotiques

## BIBLIOGRAPHIE

- ALTEMUS, M., WEXLER, B.E., BOULIS, N. (1989). Neuro-psychological correlates of menstrual mood changes. *Psychosomatic Medicine*, 51, 329-336.
- ALTEMUS, M., WEXLER, B.E., BOULIS, N. (1989). Changes in perceptual asymmetry with the menstrual cycle. *Neuropsychologia*, 27, 233-240.
- AMATO, M.P., PONZIANI, G., PRACUCCI, G., BRACCO, L. (1995). Cognitive impairment in early-onset multiple sclerosis : Pattern, predictors, and impact on everyday life in a 4-year follow-up. *Archives of Neurology*, 52, 168-172.
- APTER, A., BLEICH, A., KING, R.A., KRON, S., FLUCH, A., KOTLER, M., COHEN, D.J. (1993). Death without warning? A clinical postmortem study of suicide in 43 Israeli adolescent males. *Archives of General Psychiatry*, 50, 138-142.
- ARUSHANYAN, E. B., BOROVKOVA, G.K. (1993). Differences in monthly fluctuations of mental efficiency in healthy women depending on introversion/extroversion factor. *Human Physiology*, 19, 68-70.
- BANCROFT, J., RENNIE, D., WARNER, P. (1994). Vulnerability to perimenstrual mood change : The relevance of a past history of depressive disorder. *Psychosomatic-Medicine*, 56, 225-231.
- BANCROFT, J., WILLIAMSON, L., WARNER, P., RENNIE, D. (1993). Perimenstrual complaints in women complaining of PMS, menorrhagia, and dysmenorrhea : Toward a dismantling of the premenstrual syndrome. *Psychosomatic-Medicine*, 55, 133-145.
- BANKI, C.M. (1995). Prophylactic potential of selective reuptake inhibitors in suicidal patients. *International Clinical Psychopharmacology*, 9 (Suppl 4), 61-65.
- BARTLIK, BARBARA, D., KAPLAN, P., KAPLAN, H.S. (1995). Psychostimulants apparently reverse sexual dysfunction secondary to selective serotonin re-uptake inhibitors. *Journal of Sex and Marital Therapy*, 21, 264-271.
- BAXTER, L.R., THOMPSON, J.M., SCHWARTZ, J.M., GUZE, B.H. (1987). Trazodone treatment response in obsessive-compulsive disorder — correlated with shifts in glucose metabolism in the caudate nuclei. *Psychopathology*, 20 (Suppl 1), 114-122.
- BECKER, D., CREUTZFELDT, O.D., SCHWIBBE, M., WUTTKE, W. (1982). Changes in physiological, EEG and psychological parameters in women during the spontaneous menstrual cycle and following oral contraceptives. *Psychoneuroendocrinology*, 7, 75-90.
- BHATTACHARYA, T.K., DEBNATH, P.K. (1995). Role of 5-hydroxytryptamine in toxemia of pregnancy. *Indian Journal of Physiology and Pharmacology*, 39, 86-88.
- BIBAWI, D., CHERRY, B., HELLIGE, J.B. (1995). Fluctuations of perceptual asymmetry across time in women and men : Effects related to the menstrual cycle. *Neuropsychologia*, 33, 131-138.
- BINGHAM, C.R., BENNION, L.D., OPENSHAW, D.K., ADAMS, G.R. (1994). An analysis of age, gender and racial differences in recent national trends of youth suicide. *Journal of Adolescence*, 17, 53-71.
- BORIS, N.W., HAGINO, O.R., STEINER, G.P. (1996). Case study : hypersomnolence and precocious puberty in a child with pica and chronic lead intoxication. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 35, 1050-1054.
- BRAUN, C.M.J., CHOUINARD, M.J. (1992). Is anorexia nervosa a neuropsychological disease? *Neuropsychology Review*, 3, 171-212.
- BRESSMAN, S.B., HUNT, A.L., HEIMAN, G.A., BRIN, M.F., BURKE, R.E., FAHN, S., TRUGMAN, J.M., DE-LEON, D., KRAMER, P.L., WILHELMSEN, K.C. (1994). Exclusion of the DYT1 locus in a non-Jewish family with early-onset dystonia. *Movement Disorders*, 9, 626-632.
- BROWN, J.R. (1988). Diseases of the cerebellum. In : A.B. Baker, L.H. Baker (Éds.), *Clinical neurology* (Vol.3) (pp.1-43). Philadelphia, J.B. Lippincott.
- BUKSTEIN, O.G., TARTER, R.E. (1998). Substance abuse disorders. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- CAMPBELL, B.C., ELLISON, P.T. (1992). Menstrual variation in salivary testosterone among regularly cycling women. *Hormone Research*, 37, 132-136.
- CANNON, J.G., ANGEL, J.B., ABAD, L.W., VANNIER, E., MILENO, M.D., FAGIOLI, L., WOLFF, S.M., KOMAROFF, A.L. (1997). Interleukin-1 beta, interleukin-1 receptor antagonist, and soluble interleukin-1 receptor type II secretion in chronic fatigue syndrome. *Journal of Clinical Immunology*, 17, 253-261.
- CARBOTTE, R.M., DENBURG, S.D., DENBURG, J.A., NAHMAS, C. (1992). Fluctuating cognitive abnormalities and cerebral glucose metabolism in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 55, 1054-1059.
- CARBOTTE, RAMONA M., DENBURG, SUSAN D., DENBURG, JUDAH A. (1986). Prevalence of cognitive impairment in systemic lupus erythematosus. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 174, 357-364.
- CASEY, B.J., VAUSS, Y.C., CHUSED, A., SWEDO, S.E. (1994). Cognitive functioning in Sydenham's chorea : II. Executive functioning. *Developmental Neuropsychology*, 10, 89-96.
- CAWTHON, P. (1990). A disorder unique to adolescence? The Kleine-Levin syndrome. *Journal of Adolescence*, 13, 401-406.
- CHIARELLO, C., MCMAHON, M.A., SCHAEFER, K. (1989). Visual cerebral lateralization over phases of the menstrual cycle : A preliminary investigation. *Brain and Cognition*, 11, 18-36.

- CIM-10 Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- CISNEROS, E., BRAUN, C.M.J., DUFRESNE, A. (1994). Caractéristiques de la diadococinésie des valves phonoarticulaires et des extrémités dans l'ataxie de Friedreich. *Communication Humaine Canada*, 18, 96-108.
- CISNEROS, E., BRAUN, C.M.J., DUFRESNE, A. (1994). Problèmes temporels de la parole dysarthrique dans l'ataxie de Friedreich : Analyse acoustique des segments intrasyllabiques. *Rééducation Orthophonique*, 32, 253-270.
- CISNEROS, E., BRAUN, C.M.J. (1995). Dysarthrie cérébelleuse et troubles respiratoires dans l'ataxie de Friedreich. *Revue Neurologique*, 151, 1-11.
- CLARK, D.B., SMITH, M.G., NEIGHBORS, B.D., SKERLEC, L.M. (1994). Anxiety disorders in adolescence : Characteristics, prevalence, and comorbidities. *Clinical Psychology Review*, 14, 113-137.
- CONDON, J.T. (1993). The premenstrual syndrome : A twin study. *British Journal of Psychiatry*, 162, 481-486.
- D'ANDREA, G., HASSELMARK, L., CANANZI, A.R., ALECCI, M. (1995). Metabolism and menstrual cycle rhythmicity of serotonin in primary headaches. *Headache*, 35, 216-221.
- DE-PAERMENTIER, F., CHEETHAM, S.C., CROMPTON, M.R., KATONA, C.L., HORTON, R.W. (1989). Lower cortical beta-adrenoceptor binding sites in post-mortem samples from depressed suicide victims. *British Journal of Pharmacology*, 98 (Suppl : 81), 8P.
- DENBURG, S.D., CARBOTTE, R.M., LONG, A.A., DENBURG, J.A. (1988). Neuropsychological correlates of serum lymphocytotoxic antibodies in systemic lupus erythematosus. *Brain, Behavior and Immunity*, 2, 222-234.
- DENNERSTEIN, L., SPENCER-GARDNER, C., BURROWS, G.D. (1984). Psychiatric process : Mood and the menstrual cycle. *Journal of Psychiatric Research*, 18, 1-12.
- DESAN, P.H., WOODMANSEE, W.W., RYAN, S.M., SMOCK, T.K. (1988). Monoamine neurotransmitters and metabolites during the estrous cycle, pregnancy, and the postpartum period. *Pharmacology, Biochemistry and Behavior*, 30, 563-568.
- DU-BOIS, A., SCHAFER, C.A., VACH, W., PROMPELER, H., BAUKNECHT, T., BRECHKOWDT, M. (1995). Influence of pregnancy and delivery on serotonin metabolism. *Geburtshilfe und Frauenheilkunde*, 55, 500-504.
- DYKEMAN, B.F. (1979). Teenage alcoholism : Detecting those early warning signals. *Adolescence*, 14, 251-254.
- ELLIOTT, R.W. (1989). Neuropsychological sequelae of substance abuse by youths. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- FILIPPI, M., ALBERONI, M., MARTINELLI, V., SIRABIAN, G. (1994). Influence of clinical variables on neuropsychological performance in multiple sclerosis. *European Neurology*, 34, 324-328.
- FREEMAN, E.W., RICKELS, K., SONDHEIMER, S.J. (1996). Fluvoxamine for premenstrual dysphoric disorder : a pilot study. *Journal of Clinical Psychiatry*, 57 (Suppl 8), 56-59.
- GALLUCCI, N.T. (1994). Criteria associated with clinical scales and Harris-Lingoes subscales of the Minnesota Multiphasic Personality Inventory with adolescent inpatients. *Psychological Assessment*, 6, 179-187.
- GHADIRIAN, A.M., KAMARAJU, L.S. (1987). Premenstrual mood changes in affective disorders. *Canadian Medical Association Journal*, 136, 1027-1032.
- GILMAN, S., KLUIN, K. (1985). Perceptual analysis of speech disorders in Friedreich's disease and olivopontocerebellar atrophy. In : J.R. Bloedel, J. Dichgans, W. Petch (Eds.), *Cerebellar functions* (pp.148-163). Berlin/New York, Springer-Verlag.
- GOOLKASIAN, P. (1985). Phase and sex effects in pain perception. A critical review. *Psychology of women Quarterly*, 9, 15-28.
- GORDON, H.W., CORBIN, E., DARCIE, L., PETER, A. (1986). Changes in specialized cognitive function following changes in hormone levels. *Cortex*, 22, 399-415.
- GRAHAM, E.A., GLASSER, M. (1985). Relationship of pregnanediol level to cognitive behavior and mood. *Psychosomatic Medicine*, 47, 26-34.
- GREENBERG, D.A., DURNER, M., RESOR, S., ROSENBAUM, D., SHINNAR, S. (1995). The genetics of idiopathic generalized epilepsies of adolescent onset : differences between juvenile myoclonic epilepsy and epilepsy with random grand mal and with awakening grand mal. *Neurology*, 45, 942-946.
- GUILFORD, J. P., ZIMMERMAN, W.S. (1978). Guilford-Zimmerman temperament survey. Palo Alto, Consulting Psychologists Press.
- HAMPSON, E. (1990). Variations in sex-related cognitive abilities across the menstrual cycle. *Brain and Cognition*, 14, 26-43.
- HAMPSON, E. (1990). Estrogen-related variations in human spatial and articulatory-motor skills. *Psychoneuroendocrinology*, 15, 97-111.
- HAMPSON, E., KIMURA, D. (1988). Reciprocal effects of hormonal fluctuations on human motor and perceptual-spatial skills. *Behavioral Neuroscience*, 102, 456-459.
- HARDING, A.E. (1984). The hereditary ataxias and related disorders. Edinbourg, Churchill Livingstone.
- HEISTER, G., LANDIS, T., REGARD, M. (1989). Shift of functional cerebral asymmetry during the menstrual cycle. *Neuropsychologia*, 27, 871-880.
- HOPKINS, J.R. (1983). Adolescence : The transitional years. New York, Academic press.
- HRBOTICKY, N., LEITER, L.A., ANDERSON, G.H. (1989). Menstrual cycle effects on the metabolism of tryptophan loads. *American Journal of Clinical Nutrition*, 50, 46-52.
- INOUE, H., HAZAMA, H., HAMAZOE, K., ICHIKAWA, M., OMURA, F., FUKUMA, E., INOUE, K., UMEZAWA, Y. (1984). Antipsychotic and prophylactic effects of acetazolamide (Diamox) on atypical psychosis. *Folia Psychiatrica Neurologica (Japan)*, 38, 425-436.
- JACONO, J.J., ROBERTSON, J.M. (1987). The effects of estrogen, progesterone, and ionized calcium on seizures during the menstrual cycle of epileptic women. *Epilepsia*, 28, 571-577.
- KALO-KLEIN, A., WITKIN, S.S. (1989). *Candida albicans* : cellular immune system interactions during different stages of the menstrual cycle. (1989). *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 161, 1132-1136.
- KAPRIO, J., HUBLIN, C., PARTINEN, M., HEIKKILA, K., KOSKENVUO, M. (1996). Narcolepsy-like symptoms among adult twins. *Journal of Sleep Research*, 5, 55-60.
- KEENAN, P.A., STERN, R.A., JANOWSKY, D.S., PEDERSEN, C.A. (1992). Psychological aspects of premenstrual syndrome : I. Cognition and memory. *Psychoneuroendocrinology*, 17, 179-187.



- KIMURA, D. (1995). Estrogen replacement therapy may protect against intellectual decline in postmenopausal women. *Hormones and Behavior*, 29, 312-321.
- KREIPE, R.E., STRAUSS, J. (1989). Adolescent medical disorders, behavior and development. In : G.R. Adams, R. Montemayor, T.P. Gullotta (Éds.), *Biology of adolescent behavior and development*. Newbury Park, CA, Sage Publications.
- LAESSLE, R.G., TUSCHL, R.J., SCHWEIGER, U., PIRKE, K.M. (1990). Mood changes and physical complaints during the normal menstrual cycle in healthy young women. *Psychoneuroendocrinology*, 15, 131-138.
- LAHITA, R.G. (1996). The connective tissue diseases and the overall influence of gender. *International Journal of Fertility and Menopausal Studies*, 41, 156-165.
- LASSMANN, H., VASS, K. (1995). Are current immunological concepts of multiple sclerosis reflected by the immunopathology of its lesions? *Springer Seminars in Immunopathology*, 17, 77-87.
- LISH, J.D., DIME, M.S., WHYBROW, P.C., PRICE, R.A., HIRSCHFELD, R.M. (1994). The National Depressive and Manic-depressive Association (NIMH) survey of bipolar members. *Journal of Affective Disorders*, 31, 281-294.
- LITT, I.F. (1983). Menstrual problems during adolescence. *Pediatric Review*, 4, 203-212.
- LYONS, P.M., TRUSWELL, A.S., MIRA, M., VIZZARD, J., ABRAHAM, S.F. (1989). Reduction of food intake in the ovulatory phase of the menstrual cycle. *American Journal of Clinical Nutrition*, 49, 1164-1168.
- MAJEWSKA, M.D., FORD-RICE, F., FALKAY, G. (1989). Pregnancy-induced alterations of GABA-sub (A) receptor sensitivity in maternal brain : An antecedent of post-partum « blues » ? *Brain Research*, 482, 397-401.
- MANBER, R., BOOTZIN, R.R. (1997). Sleep and the menstrual cycle. *Health Psychology*, 16, 209-214.
- MARCH, J.S., LEONARD, H.L. (1998). Obsessive-compulsive disorder. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- MATHEWS, G., RYAN, H. (1994). The expression of the « pre-menstrual syndrome » in measures of mood and sustained attention. *Ergonomics*, 37, 1407-1417.
- MEAD, L.A., HAMPSON, E. (1996). Asymmetric effects of ovarian hormones on hemispheric activity : Evidence from dichotic and tachistoscopic tests. *Neuropsychology*, 10, 578-587.
- MEANA, J.J., GARCIA-SEVILLA, J.A. (1987). Increased alpha 2-adrenoceptor density in the frontal cortex of depressed suicide victims. *Journal of Neural Transmission*, 70, 377-381.
- MESSIHA, F.S. (1993). Fluoxetine : A spectrum of clinical applications and postulates of underlying mechanisms. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 17, 385-396.
- MONTAGNE-CLAVEL, J., OLIVERAS, J.L. (1996). The « planetary test » apparatus (Ugo Basile Biological Apparatus), a controlled infrared noxious radiant heat stimulus for precise withdrawal latency measurement in the rat, as a tool for humans ? *Somatosensory and Motor Research*, 13, 215-223.
- MORRIS, N.M., UDRY, J.R., KHAN, DAWOOD, F., DAWOOD, M.Y. (1987). Marital sex frequency and midcycle female testosterone. *Archives of Sexual Behavior*, 16, 27-37.
- MULLER, C. (1985). On the nosology of post-partum psychoses. *Psychopathology*, 18, 181-184.
- NEWCOMBE, N., BANDURA, M.M. (1983). Effect of age at puberty on spatial ability in girls : A question of mechanism. *Developmental Psychology*, 19, 215-224.
- NEWCOMBE, N., BAENNINGER, M. (1989). Biological change and cognitive ability in adolescence. In : G.R. Adams, R. Montemayor, T.P. Gullotta (Éds.), *Biology of adolescent behavior and development*. Newbury Park, CA, Sage Publications.
- O'HARA, M.W. (1987). Post-partum « blues » depression, and psychosis : A review. Special Issue : Maternal development during reproduction. *Journal of Psychosomatic Obstetrics and Gynaecology*, 7, 205-227.
- PARADISI, R., GROSSI, G., VENTUROLI, S., CAPELLI, M., MAGRINI, O., PORCU, E., PASQUALI, R., FLAMIGNI, C. (1987). Evidence for a physiological reduction in brain dopamine but not norepinephrine metabolism during the preovulatory phase in normal women. *Acta Endocrinologica (Copenhagen)*, 116, 293-298.
- PARLEE, M.B. (1982). Changes in moods and activation levels during the menstrual cycle in experimentally naive subjects. *Psychology of Women Quarterly*, 7, 119-131.
- PARRY, B.L. (1989). Reproductive factors affecting the course of affective illness in women. *Psychiatric Clinics of North America*, 12, 207-220.
- PARRY, B.L., MENDELSON, W.B., DUNCAN, W.C., SACK, D.A. (1989). Longitudinal sleep EEG, temperature, and activity measurements across the menstrual cycle in patients with premenstrual depression and in age-matched controls. *Psychiatry Research*, 30, 285-303.
- PETERSSON, B. (1988). Analysis of the role of alcohol in mortality, particularly sudden unwitnessed death, in middle-aged men in Malmo, Sweden. *Alcoholism and Alcohol*, 23, 259-263.
- PLAZZI, G., MONTAGNA, P., PROVINI, F., BIZZI, A., COHEN, M., LUGARESI, E. (1996). Pontine lesions in idiopathic narcolepsy. *Neurology*, 46, 1250-1254.
- POLAN, M.L., DANIELE, A., KUO, A. (1988). Gonadal steroids modulate human monocyte interleukin-1 (IL-1) activity. *Fertility and Sterility*, 49, 964-968.
- PORTNOFF, L.A. (1982). Halstead-Reitan impairment in chronic alcoholics as a function of age of drinking onset. *Clinical Neuropsychology*, 4, 115-119.
- POZZILLI, C., PASSAFIUME, D., BERNARDI, S., PANTANO, P. (1991). SPECT, MRI and cognitive functions in multiple sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 54, 110-115.
- PRICE, T.R. (1980). Temporal lobe epilepsy as a premenstrual behavioral syndrome. *Biological Psychiatry*, 15, 957-963.
- REID, G.J., MCGRATH, P.J. (1996). Psychological treatments for migraine. *Biomedical Pharmacotherapy*, 50, 58-63.
- RODE, C., WAGNER, M., GUNTURKUN, O. (1995). Menstrual cycle affects functional cerebral asymmetries. *Neuropsychologia*, 33, 855-865.
- RODRIGUEZ, M.K.A. (1996). Catamenial epilepsy : gynecological and hormonal implications. Five case reports. *Gynecology and Endocrinology*, 10, 139-142.
- ROSCISZEWSKA, D., BUNTNER, B., GUZ, I., ZAWISZA, L. (1986). Ovarian hormones, anticonvulsant drugs, and seizures during the menstrual cycle in women with epilepsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 49, 47-51.
- ROSEN, L.N., MOGHADAM, L.Z., ENDICOTT, J. (1989). Psychiatric symptomatology across the menstrual cycle



- in women reporting high, medium, and low levels of premenstrual change. *Military Medicine*, 154, 62-63.
- ROVET, J.F. (1983). Cognitive and neuropsychological test performance of persons with abnormalities of adolescent development : A test of Waber's hypothesis. *Child Development*, 54, 941-950.
- RYAN, R.M., SUNDHEIM, S.T.P.V., VOELLER, K.K.S. (1998). Medical diseases. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- SCHOPLER, E., REICHLER, R.J., ROCHEN-RENNER, B. (1988). Échelle d'Évaluation de l'autisme Infantile. Paris, Les Éditions Scientifiques et Psychologiques.
- SCHWABE, M.J., KONKOL, R.J. (1992). Menstrual cycle-related fluctuations in Tourette syndrome. *Pediatric Neurology*, 8, 43-46.
- SEIDEN, R.H. (1969). *Suicide among youth*. US Government Printing Office. 1971.
- SHERWIN, B.B. (1988). Estrogen and/or androgen replacement therapy and cognitive functioning in surgically menopausal women. *Psychoneuroendocrinology*, 13, 345-357.
- SILVERMAN, E.M., ZIMMER, C.H., SILVERMAN, F.H. (1974). Variability of stutterer's speech disfluency : The menstrual cycle. *Perceptual and Motor Skills*, 38, 1037-1038.
- SMITH, R., STUDD, J.W. (1992). A pilot study of the effect upon multiple sclerosis of the menopause, hormone replacement therapy and the menstrual cycle. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 85, 612-613.
- SPIGSET, O., MJORNDAL, T. (1997). Serotonin 5-HT<sub>2A</sub> receptor binding in platelets from healthy subjects as studied by [3H]-lysergic acid diethylamide ([3H]-LSD) : intra- and interindividual variability. *Neuropsychopharmacology*, 16, 285-293.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STHOEGER, Z.M., CHIORAZZI, N., LAHITA, R.G. (1988). Regulation of the immune response by sex hormones. I. In vitro effects of estradiol and testosterone on pokeweed mitogen-induced human B cell differentiation. *Journal of Immunology*, 141, 91-98.
- STURM, W. (1994). Hormonaler einfluss auf hemisphärenabhängige aufmerksamkeitleistungen. In : E. Kasten, W. Janke, B.A. Sabel (Éds.), *Medizinische und biologische psychologie*. Magdeberg, Königshaus Neumann.
- SWEDO, S.E., RAPOPORT, J.L., CHESLOW, D.L., LEONARD, H.L. (1989). High prevalence of obsessive-compulsive symptoms in patients with Sydenham's chorea. *American Journal of Psychiatry*, 146, 246-249.
- TAFTI, M., NISHINO, S., ALDRICH, M.S., LIAO, W., DEMENT, W.C., MIGNOT, E. (1996). Major histocompatibility class II molecules in the CNS : increased microglial expression at the onset of narcolepsy in canine model. *Journal of Neuroscience*, 16, 4588-4595.
- TSOLAKI, M., DREVELEGAS, A., KARACHRISTIANOU, S., KAPINAS, K. (1994). Correlation of dementia, neuropsychological and MRI findings in multiple sclerosis. *Dementia*, 5, 48-52.
- WABER, D.P. (1976). Sex differences in cognition : A function of maturation rate? *Science*, 192, 572-573.
- WABER, D.P. (1977). Sex differences in mental abilities, hemispheric lateralization, and rate of physical growth at adolescence. *Developmental Psychology*, 13, 29-38.
- WARNER, P., BANCROFT, J. (1988). Mood, sexuality, oral contraceptives and the menstrual cycle. *Journal of Psychosomatic Research*, 32, 417-427.
- WEEKES, N.Y., ZAIDEL, E. (1996). The influence of the menstrual stage on hemispheric specialization and inter-hemispheric interactions. Doctoral thesis. UCLA.
- WEISSBERG, M.P., FRIEDRICH, E.V. (1978). Sydenham's chorea : Case report of a diagnostic dilemma. *American Journal of Psychiatry*, 135, 607-609.
- WEKKING, E.M., NOSENT, J.C., VAN DAM, A.P., SWAAK, A.J. (1991). Cognitive and emotional disturbances in systemic lupus erythematosus. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 55, 126-131.
- WONG, D.F., BROUSSOLLE, E.P., WAND, G., VILLEMAGNE, V., DANNALS, R.F., LINKS, J.M., ZACUR, H.A., HARRIS, J., NAIDU, S., BRAESTRUP, C. (1988). In vivo measurement of dopamine receptors in human brain by positron emission tomography. Age and sex differences. *Annals of the New York Academy of Science*, 515, 203-214.
- XIAO, E., XIA-ZHANG, L., THORNELL, D., FERIN, M. (1996). Interleukin-1 stimulates luteinizing hormone release during the midfollicular phase in the rhesus monkey : a novel way in which stress may influence the menstrual cycle. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*, 81, 2136-2141.
- ZACHARIASEN, R.D. (1989). Ovarian hormones and oral health : pregnancy gingivitis. *Compendium*, 10, 508-512.

# PRONOSTIC À LONG TERME EN NEUROPSYCHOLOGIE PÉDIATRIQUE\*

Les effets des atteintes cérébrales ne sont pas exactement les mêmes chez le jeune enfant que chez l'adulte. Les différences pourraient recouvrir un grand nombre d'aspects : 1) la grosseur de la lésion ; 2) l'âge précis des premiers symptômes infantiles (avant la première année versus entre la première année et la cinquième, etc.) ; 3) le type d'atteinte ; (maladie évolutive versus état chronique, lésion focale simple versus multifocale ou diffuse) ; 4) la localisation intrahémisphérique de l'atteinte (frontale versus postériorolandique) ; 5) le côté de la lésion (hémisphère touché) ; 6) le sexe de l'enfant ; 7) l'intervalle entre le début des symptômes et le moment de l'évaluation (*ex* : développement des compensations versus blocages).

Il y a donc plusieurs dimensions importantes à prendre en compte. Certains troubles, fortement conditionnés par les changements hormonaux brutaux de la puberté sont reconnus à juste titre comme étant passagers (syndrome Kleine-Levin, anorexie mentale). Par contre, d'autres atteintes sont tellement précoces et diffusées sur le plan cérébral qu'elles compromettent (infirmité motrice cérébrale) ou bloquent (hypothyroïdie non compensée) le développement affectif, social et intellectuel de la personne. Certains désordres qui semblent de prime abord assez bénins sur le plan cérébral (psychopathie et comorbidités telles hyperactivité, trouble de l'attention, maladie de Gilles de la Tourette) sont tellement perturbants sur le plan social qu'ils engendrent parfois un style de vie progressivement de plus en plus dysfonctionnel, qui peut amener la personne de la simple inadaptation psychosociale jusqu'à la prison.

Les handicaps partiels qui bloquent néanmoins l'acquisition d'une fonction, ont pour effet de provo-

quer un abandon de toute tentative de développer ou maintenir cette fonction une fois l'individu devenu adulte, ce qui a pour effet d'aggraver plus tard la disparité entre cet individu et les adultes normaux. Ainsi on a constaté qu'une proportion des dyslexiques adultes ne lit pas, et décline nécessairement dans sa capacité de lecture, faute de pratique. Il en va de même de l'autisme de haut niveau. Ces autistes, une fois devenus adultes, divergent encore plus, cognitivement, du groupe normatif que lorsqu'ils étaient enfants (Goldstein et al, 1994). D'autres maladies comportent une neuropathologie chronique progressive qui fait en sorte que l'espérance de vie est réduite et que l'adaptation cognitive va en diminuant (maladie de Krabbe, de Alpers, etc.). Certaines maladies relativement peu virulentes bien qu'exprimées tardivement (à l'âge adulte) sont plus virulentes dans leurs formes précoces (schizophrénie, sclérose en plaques, maladie de Parkinson, etc.). À cause de différences entre les sexes en matière non seulement d'hormones stéroïdes mais aussi de neurotransmetteurs télencéphaliques, avant, pendant et après la puberté (*ex* : ménopause), il existe plusieurs désordres neuropsychologiques affectant davantage un sexe à un moment donné de la vie, et un autre sexe à un autre moment. Il en est ainsi de la schizophrénie, et du syndrome obsessionnel compulsif qui affectent plus souvent les garçons en forme précoce et les femmes en forme tardive (Hanna, 1995). Par ailleurs, les formes précoces de ces maladies, comme de la plupart des autres maladies neurogènes chroniques, sont plus virulentes, et elles sont encore plus virulentes chez le sexe masculin (Hopkins, 1983). Les maladies neurologiques auto-immunes (chorée de Sydenham, sclérose en plaques, lupus érythémateux) affectent davantage les fillettes et filles, en forme précoce, mais la prépondérance féminine est moins marquée dans les formes

\*chapitre rédigé en collaboration avec Isabelle Montour-Proulx

plus tardives. On présume que dans tous ces cas, l'influence des hormones stéroïdes sur les neurotransmetteurs télencéphaliques ne sont pas sans importance. Par exemple, l'action antidopaminergique de l'œstrogène est connue, tandis que la testostérone en est un agoniste, et on sait que l'œstrogène connaît une montée pubertaire importante et une chute radicale à la ménopause. Certains troubles (syndrome de West) ne se manifestent qu'en forme aiguë à la petite enfance. Finalement, certains troubles extraordinairement perturbants dans l'écologie scolaire, par exemple, (dyslexie, hyperactivité, dyscalculie, dysphasie congénitale) peuvent dans la vie adulte être compensés, contournés, cachés, donnant la fausse impression d'une rémission des déficits, alors que ce ne sont que les perturbations affectivo-socio-écologiques qui se sont amenuisées. Il est fort possible aussi que la nature diffuse ou focale de l'atteinte ait une incidence importante sur le pronostic à long terme. De même, un individu peut avoir une lésion focale importante de plusieurs façons : la lésion peut s'être établie en paliers, par étapes successives (*ex* : sclérose en plaques, neurofibromatose, condition vasculaire progressive, etc.), ou peut être survenue d'un seul coup (*ex* : thrombose, traumatisme crânien, etc.). Patrisi et Stein (1975) ont clairement démontré qu'une même lésion expérimentale, chez le rat, provoquée par ablations partielles successives versus par ablation en une seule intervention, ne produit pas du tout le même effet sur les aptitudes cognitives. Les lésions progressives, distribuées dans le temps, ont un effet moins délétère sur l'apprentissage spatial, chez cette espèce, que des lésions progressives rapprochées dans le temps, et surtout, qu'une seule lésion. On pourrait, par analogie appeler cet effet, l'effet « d'inoculation ». Tout se passe comme si le cerveau arrivait à s'adapter à la perte des aires tissulaires, dans la mesure où il a le temps de faire opérer divers mécanismes de compensation et réorganisation (figure 15-1).

### LÉSIONS FOCALES UNIQUES DANS LE CONTEXTE DU DÉVELOPPEMENT

Il existe peu de documentation précise des effets des lésions focales uniques dans la petite enfance à cause de la relative rareté de lésions focales bien délimitées en neurologie pédiatrique. Pourtant, une bonne connaissance des effets de lésions localisées, chez l'adulte, et a fortiori chez l'enfant, est un des principaux piliers de la neuropsychologie humaine. Dans les traités de neuropsychologie de l'enfant (Spreen, Riser et Edgell, 1995) ou dans les chapitres s'y rapportant (Kolb et Wishaw, 1994), le problème n'est envisagé qu'en général. Le point de vue dominant est celui que les lésions localisées ont généralement les mêmes effets chez le jeune enfant que chez l'adulte, mais de façon plus floue. On propose deux raisons à cela : d'abord, que le développement des fonctions est

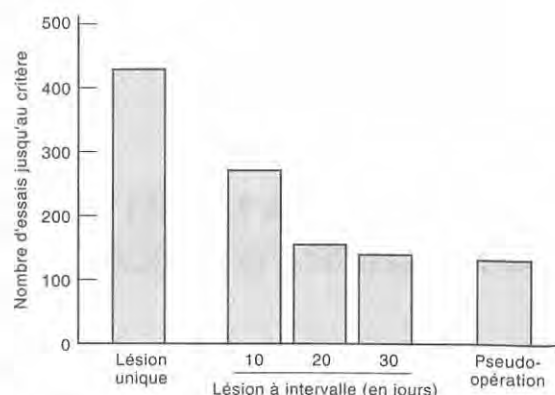


FIGURE 15-1. – EFFETS COGNITIFS DE DIFFÉRENTS TYPES DE LÉSIONS CHEZ LE RAT. En ordonnée, les valeurs correspondent au nombre d'essais jusqu'au critère (difficulté de l'apprentissage) d'un labyrinthe chez le rat pseudo-opéré (ouverture de la calotte crânienne seulement), lésions en deux temps (intervalles de 30, 20 et 10 jours), et lésion en un temps. Notez que le volume lésé final est le même dans toutes les conditions sauf la pseudo-opération. Voir Patrisi et Stein (1975).

incomplet chez le jeune enfant, ce qui implique qu'on ne peut détecter qu'assez vaguement comment elles sont ou seront compromises ; ensuite, il est généralement admis que les fonctions cognitives sont organisées de façon plus distribuée dans le cerveau des jeunes enfants, et que ce n'est qu'avec le développement, que les fonctions cognitives ont tendance à migrer, et à se cristalliser, dans des aires plus délimitées du cerveau.

Abordons quatre exemples d'effets trophiques, à long terme, de lésions focales précoces.

1) On observe une légère atrophie des extrémités controlatérales à la lésion cérébrale (Daigneault, Braun et Waters, 1996). Kolb et Wishaw (1994) ont publié une photographie des pieds d'un patient adulte ayant subi une lésion périnatale frontopariétale gauche. On voit assez clairement l'hypoplasie (le sous-développement) du pied droit (figure 15-2).

2) Une lésion ponctuelle de l'hémisphère produit une atrophie généralisée de ce même hémisphère, dépassant, donc, le site de la lésion elle-même (figure 15-3).

3) Une lésion située dans un hémisphère produit une hypertrophie développementale compensatoire de l'hémisphère cérébral controlatéral (Goldman, 1978 ; Goldman-Rakic et Racik, 1984) cet effet développemental pourrait être plus important que ne le pensent la plupart des chercheurs et scientifiques : en effet, le planum temporal gauche des enfants normaux est plus volumineux à gauche qu'à droite. Or, chez les enfants ayant un retard d'acquisition du langage (ainsi que dans plusieurs syndromes de troubles développementaux du langage tels le bégaiement, la dyslexie, etc.), le planum temporal gauche n'est pas plus petit. C'est que le planum temporal droit est plus volumineux ! (Locke, 1997, pour une revue).



FIGURE 15-2. — ATROPHIE DU PIED, CONTROLATÉRALE À LA LÉSION HÉMISPHERIQUE. L'atrophie du pied est controlatérale à une lésion frontopariétale gauche précoce. Ce type de signe à distance peut être observé aux autres membres ainsi que dans le comportement et se dénomme « signe subclinique ». Voir Kolb et Wishaw (1994).

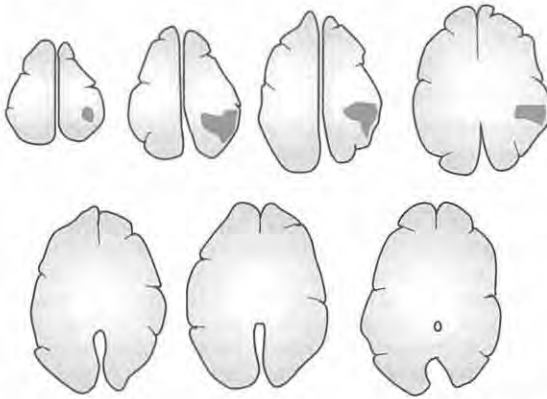


FIGURE 15-3. — HÉMISPHERE SOUS DÉVELOPPÉ SUITE À UNE LÉSION FOCALE. Schématisation de tranches en imagerie tomographique transaxiale du sujet adulte S.S. ayant subi une lésion du cortex postérieur droit très tôt dans la vie. Notez que l'hémisphère droit est moins volumineux à tous les plans, incluant ceux ne traversant pas la lésion (Adapté de Kolb et Wishaw, 1994).

4) Finalement, une lésion précoce inhibe davantage la croissance globale du cerveau qu'une lésion survenant plus tard, même si cette dernière survient pendant que l'organisme est encore en croissance (Kolb et Wishaw, 1994); (figure 15-4).

Ces effets trophiques ne se produisent pas chez l'adulte. Chez l'enfant, une perturbation du développement d'un système (*ex* : cérébral) peut perturber le développement d'autres systèmes (*ex* : d'autres parties du cerveau, les membres), alors que chez l'adulte, les effets des lésions sont beaucoup moins dynamiques. La réorganisation cérébrale chez l'enfant peut découler aussi d'atteintes des systèmes sensoriel ou moteur. Par exemple, le sourd de naissance manifeste une réorganisation du cortex, donnant plus d'espace au système

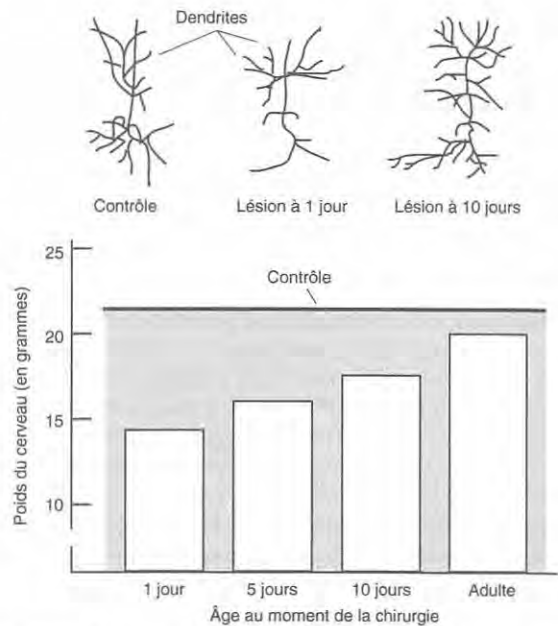


FIGURE 15-4. — DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU SUITE À UNE LÉSION FOCALE EN FONCTION DE L'ÂGE D'ACQUISITION DE LA LÉSION. La lésion, de la pointe frontale, est proportionnellement la même à chaque âge. Notez l'effet nettement plus délétère de la lésion précoce sur le développement de la masse globale du cerveau. Voir Kolb et Wishaw (1994).

visuel au détriment du cortex qui aurait autrement, été responsable de l'audition (Neville et Bavelier, 1996). Ainsi, les effets des lésions cérébrales pour un organisme en développement doivent être vus comme une dialectique : le développement est fortement perturbé, mais l'organisme est aussi très adaptable, de telle sorte qu'il est assez difficile de prédire quelles pourront être les conséquences fonctionnelles à très long terme.

Plusieurs principes généraux du développement traitant du recouvrement cognitif après dommage au cerveau chez l'enfant, différents des principes s'appliquant à l'adulte, ont été proposés et étudiés dans le contexte des deux grandes divisions de l'intelligence que Wechsler a dénommées « verbale » et de « performance ». Ces principes sont importants pour la pratique clinique avec les enfants (pour établir le pronostic et pour le traitement), mais ils sont aussi importants comme éléments clés pour les théories du développement normal des relations cerveau-comportement. Les données empiriques, de qualité très variable, ont autant étayé qu'infirmer tous les principes majeurs. Ainsi, aucun des grands principes de recouvrement cognitif, tôt dans le développement, n'a jusqu'à maintenant une solidité suffisante pour être appliqué à la clinique.

Nous allons maintenant résumer brièvement les données empiriques appuyant et réfutant chacun de ces principes.



### Le sexe féminin récupère mieux, sur le plan cognitif, d'une lésion unilatérale survenue tôt

Il est bien connu que le nourrisson de sexe féminin présente une meilleure récupération au niveau du développement nerveux, cognitif et scolaire, à la suite d'une naissance extrêmement prématurée (Holtrop et al, 1994; Msall et al, 1992, 1993, 1994) ou d'un poids à la naissance extrêmement bas (Hamm et al, 1995; La-Pine et al, 1995). Une méta-analyse de résultats précédemment publiés indique une meilleure récupération pour le sexe féminin que pour le sexe masculin sur l'échelle de QI de performance (QIP) ainsi que sur l'échelle de QI verbal (QIV) (Inglis et al, 1982). Cette direction des différences sexuelles est similaire à celles observées lors d'expérimentations avec lésion frontale chez les jeunes primates (Goldman et al, 1974) et les lésions pallidales (Lenard et al, 1975) ou hippocampiques (Szuran et al, 1994) chez les rongeurs. Stein et al ont trouvé que la pseudo-grossesse chez le rongeur constituait un élément significatif de la récupération des habiletés cognitives après des lésions cérébrales, et ont proposé que l'œstrogène pouvait être un facteur important. Rapin (1995) a examiné les effets de lésions unilatérales sur la cognition chez les enfants en fonction du sexe. Elle a trouvé que le sexe féminin avait un meilleur pronostic. Lefly et Pennington (1991) ont trouvé que le pronostic était bien meilleur pour les dyslexiques de sexe féminin que masculin : en effet, arrivé à l'âge adulte, leur cohorte comportait 38 hommes et 19 femmes qui étaient encore dyslexiques, tandis que 7 hommes et 18 femmes avaient réussi à surmonter leur dyslexie. Il n'est toujours pas clair, toutefois, que ces différences entre les sexes aient ou non une variation en fonction de l'âge au moment de la lésion (Bornstein et Mattarazzo, 1982, 1984). Par ailleurs, tel que l'illustre la figure 15-5 résumant notre propre méta-analyse de la littérature, les deux sexes ne sont pas également à risque pour chaque type d'étiologie neuropathogène. Par exemple, il est bien connu que le sexe masculin est plus à risque pour les troubles vasculaires. Par ailleurs, dans cet échantillon de 359 sujets, les lésions corticales unilatérales n'influençaient pas différemment le QI, que le sexe soit masculin ou féminin, une fois contrôlées les variables telles que volume de la lésion, âge au moment de la lésion, âge au moment du test, côté de la lésion, etc.

### Plus la lésion apparaît tôt (après un an), meilleur est le pronostic en ce qui concerne les fonctions cognitives

Le premier programme intensif d'expériences de recherche sur le dénouement des aspects développementaux des lésions, a été réalisé par Margaret Kennard avec des animaux de laboratoire en utilisant des mesures comportementales brutes. C'est pourquoi, le principe en titre de ce paragraphe est communément

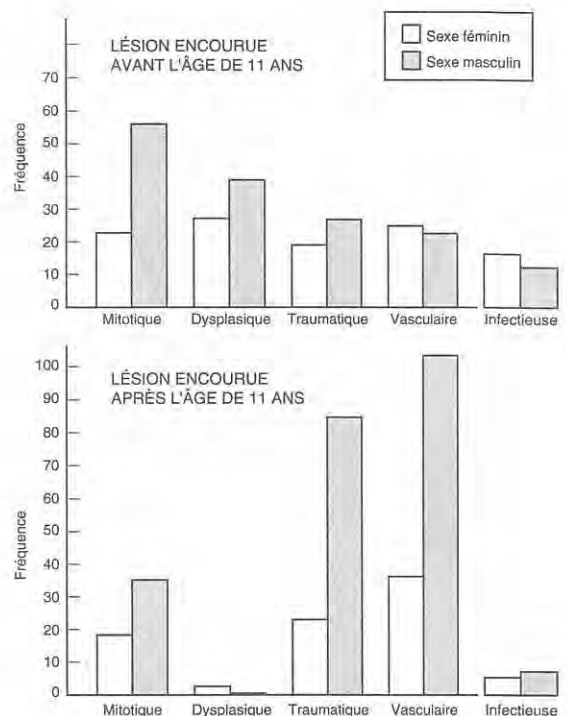


FIGURE 15-5. — ÉTILOGIES ET SYMPTÔMES ASSOCIÉS AUX LÉSIONS UNILATÉRALES EN FONCTION DU GENRE. Les deux groupes d'âge sont des enfants de moins de 11 ans et des sujets de 11 ans et plus. Notez que le trouble vasculaire est une cause de lésion cérébrale plus fréquente chez l'adulte, comme l'est le traumatisme crânien. Toutes les étiologies sauf la cause infectieuse placent davantage le sexe masculin à risque pour une lésion cérébrale. Dans ces mêmes échantillons il y avait 92 fillettes et 125 garçons épileptiques, et 37 femmes et 56 hommes épileptiques. Ces données ont été généreusement fournies par Isabelle Montour-Proulx.

appelé le principe de Kennard. Le principe de Kennard pourrait bien, semble-t-il, s'appliquer aux effets de lésions localisées sur les fonctions primaires (visuelles, somesthésiques, motrices) ou sur-utilisées quotidiennement et acquises avant la lésion (langage parlé); (figure 15-6).

Cependant, Kolb et Wishaw (1994) et Reitan (1981) en sont tous deux venus à la même conclusion : le principe de Kennard ne s'applique pas à la récupération intellectuelle de lésions acquises chez l'enfant humain. Aram et al (1994) ont trouvé que les lésions unilatérales survenues tôt aboutissaient à un score de QI plus mauvais comparé à celui obtenu avec des lésions équivalentes survenues plus tard. Des comptes rendus plus détaillés suggèrent que la récupération, en fonction de l'âge d'apparition de la lésion, peut dépendre du site lésionnel. Par exemple, Douglas (1975) a montré qu'une lésion hippocampique survenue tôt est beaucoup plus dommageable, à long terme, que la même lésion acquise à l'âge adulte. Isaacsen (1975), et Middleton et al

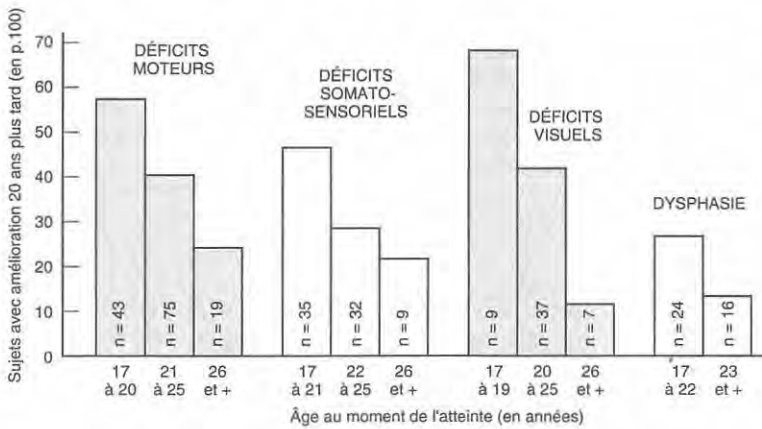


FIGURE 15-6. — RECOUVREMENT DES FONCTIONS SUIVANT DES LÉSIONS SURVENUES À DIFFÉRENTS ÂGES. Notez que contrairement au quotient intellectuel, ces fonctions, plus élémentaires, récupèrent mieux suite à des lésions précoces que suite à des lésions tardives (Teuber, 1975).

(1992) ont émis l'hypothèse que les lésions acquises en bas âge peuvent avoir un pronostic plus mauvais que les lésions qui apparaissent plus tard, pour les raisons suivantes : 1) les lésions qui surviennent tôt réduisent davantage la masse globale du cerveau que les lésions qui surviennent plus tard ; 2) les lésions qui surviennent tôt produisent des trophismes aberrants ; 3) les lésions qui surviennent tôt dérangent l'horloge génomique ; 4) l'apprentissage peut être plus touché par une lésion qui apparaît tôt parce que la majeure partie de l'apprentissage se produit à l'enfance. Le principe de Kennard demande à être définitivement réfuté, en ce qui a trait aux fonctions intellectuelles, avec l'aide d'un échantillon à grande échelle, en s'intéressant aux résultats cognitifs après l'apparition de la lésion.

Certains types de lésions posent des problèmes plus sérieux à l'enfant en compromettant aussi bien son adaptation scolaire ou sociale que son adaptation à l'âge adulte : les petites lésions nombreuses, diffuses et multifocales (*ex* : ectopies sous-jacentes aux dyslexies congénitales), mais aussi toute forme de lésion bilatérale, diffuse, entraînant une souffrance multisystémique (œdème, nécrose, stress végétatif, etc.). Les lésions focales peuvent sérieusement compromettre le développement de l'enfant pour au moins deux raisons : elles peuvent être localisées à des sites qui correspondent à des modules d'acquisition de fonctions cognitives ou affectives (*ex* : hippocampes), et elles doivent être juste assez petites pour ne pas provoquer une migration fonctionnelle de la fonction intra- ou interhémisphérique (*ex* : hippocampes). Voir Daigneault, Braun et Waters (1996) et Daigneault, Braun et Montes (1996) pour des discussions de ces questions.

Narbona et Fernandez (1996) ajoutent un point de vue intéressant à ce débat sur le principe de Kennard : lorsque la lésion est unilatérale, il y a possibilité de transfert de la fonction à l'hémisphère intact, et ensuite d'un développement quasi-normal de la fonction. Toutefois, lorsque la lésion est bilatérale, on

observe encore moins l'émergence de la fonction qu'en cas de lésion équivalente chez l'adulte, parce que la fonction ne peut alors pas se développer du tout.

#### Plus le sujet est testé tardivement (après la survenue de la lésion) sur le plan des fonctions cognitives, plus on peut s'attendre à ce que ses fonctions soient rétablies

Ce principe peut être considéré comme un corollaire du principe de Kennard. Il est fondé sur la notion selon laquelle le développement de la cognition est flexible et fluide dans ses phases précoces, et qu'il peut mieux s'adapter aux lésions cérébrales que des systèmes cognitifs cristallisés. St-James et al (1981) ont trouvé qu'il existait en effet une telle courbe de récupération, mais ils ont aussi remarqué que la courbe semble être plus spectaculaire pour les lésions qui surviennent très tôt et que cet effet est plutôt de courte durée. Aram et al (1994) ont observé que les lésions survenues précocement à l'hémisphère droit, suivies par une série de tests, ont comme résultante une *détérioration* progressive du QI verbal plutôt qu'une *amélioration*. Ballantyne et al (1994) ont découvert que les scores de QI se détériorent, avec le temps, à la suite d'une lésion unilatérale. Dans une méta-analyse de 110 cas avec lésions unilatérales du cortex cérébral, qui furent évalués deux fois avec un test de QI, nous avons trouvé que les lésions les plus précoces donnaient lieu à un pronostic sombre, tandis que dans les cas adultes on a pu constater une certaine récupération (figure 15-7).

Bref, la variable de l'âge au moment du test soutient probablement une relation avec les scores de QI verbal et de QI de performance, mais nous notons aussi : 1) que la relation avec l'âge au moment du test est différente pour chacun des deux types de QI ; 2) que les relations sont curvilinéaires ; 3) que cela va dans un sens favorable à court terme, mais pas à

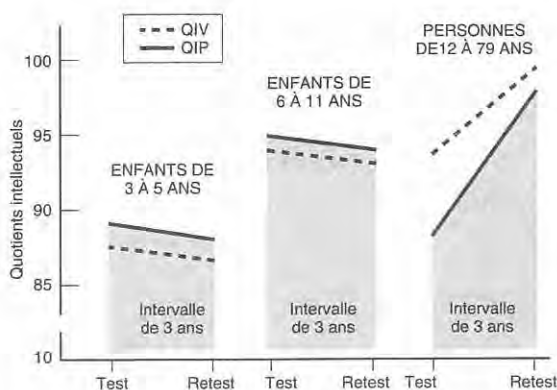


FIGURE 15-7. – SUIVI LONGITUDINAL DE PERSONNES AVEC LÉSION UNILATÉRALE DU CORTEX. Les trois cohortes sont des enfants de moins de six ans ( $N = 39$ ), enfants de six à 11 ans ( $N = 43$ ) et des personnes de douze ans et plus (surtout des adultes) ( $N = 28$ ). Les valeurs en abscisse sont des quotients intellectuels (QI de performance, QI verbal). L'intervalle test-retest moyen pour chaque cohorte est de trois ans. Notez l'effet plus délétère des lésions précoces. Ces données ont été généreusement fournies par Isabelle Montour-Proulx.

long terme. Le transfert des fonctions d'un hémisphère lésé à un hémisphère intact requiert probablement une lésion assez volumineuse. Les études de groupes qui ont été faites jusqu'à maintenant ne concernent pas assez de sujets pour correctement étudier ces hypothèses.

### Une lésion hémisphérique gauche qui apparaît tôt dans le développement a comme résultat, de façon significative, un plus grand effet d'émoussement des fonctions visuospatiales que des fonctions verbales suite à une lésion hémisphérique droite équivalente

Ce principe fut formulé la première fois par Teuber. Cet effet d'accaparement de l'hémisphère restant par les fonctions verbales a pour cause, selon lui, une importance culturelle indéniable des fonctions verbales dans les sociétés industrialisées : ceci amène les fonctions verbales à s'approprier l'hémisphère droit, reléguant les fonctions visuospatiales au second plan. Dans le cas d'une lésion à l'hémisphère droit, l'importance relativement faible des fonctions visuospatiales peut survenir en l'absence de migration de ces fonctions, laissant ainsi l'hémisphère gauche dans son équilibre fonctionnel initial, ou peut aboutir à une installation relativement faible des fonctions visuospatiales à l'intérieur de l'hémisphère restant. Il faut d'abord insister sur le fait que la possibilité d'une migration massive d'une fonction d'un hémisphère à l'autre ne fait aujourd'hui plus aucun doute. D'ailleurs, elle est observée même chez l'animal. Le

canari cérébrolésé à gauche qui récupère son chant le fait avec son hémisphère droit, dépositaire d'une fonction préalablement logée entièrement dans l'autre hémisphère (Horn, 1985). Le principe du développement que l'on dénomme effet d'accaparement est une particularité de cette migration. Il est spectaculaire en ceci qu'il définit un profil de récupération contraire à ce qui se produit chez l'adulte. En effet, on sait qu'une lésion de l'hémisphère gauche rend typiquement l'adulte aphasique, ou à tout le moins, porte davantage atteinte à son QI verbal, tandis qu'une lésion de l'hémisphère droit porte davantage atteinte aux fonctions visuospatiales, et au QI de performance. Les découvertes et les positions théoriques sur le principe du développement de Teuber diffèrent entre elles. La position adoptée par la majorité des investigateurs a été en faveur de l'effet d'accaparement tel que formulé par Teuber (Strauss et al, 1990; Nass et al, 1989; Ballantyne et al, 1994). Par contre, plusieurs investigateurs ayant analysé les conséquences de lésions unilatérales survenues tôt dans la vie (Strauss et al, 1983; St-James et al, 1981; Lassonde et al, 1990; Levine et al, 1988; Riva et al, 1986) ont découvert des profils qui vont contre cette hypothèse de l'asymétrie de récupération des fonctions. Nous avons analysé des cas avec lésion corticale survenue avant l'âge de 12 ans, et d'autres cas avec lésions survenues après l'âge de 12 ans (figure 15-8). Le profil n'appuie pas le principe de Teuber.

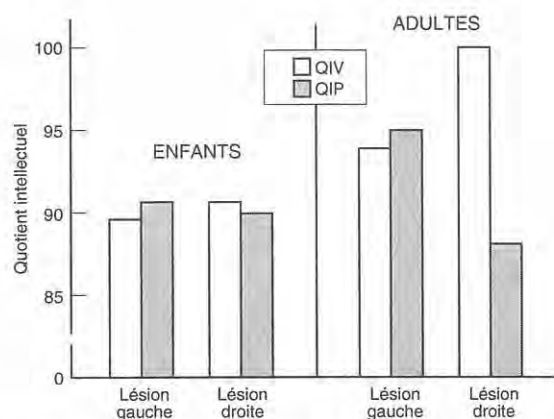


FIGURE 15-8. – EFFETS DE LÉSIONS CORTICALES UNILATÉRALES, PRÉCOCES ET TARDIVES, SUR LA DIFFÉRENCE ENTRE LES QI VERBAL ET DE PERFORMANCE. Les groupes sont des enfants avec lésions corticales unilatérales (lésés avant l'âge de 12 ans,  $N = 350$ ) et de personnes de 12 ans ou plus ( $N = 339$ , surtout des adultes). Les quotients intellectuels sur l'Échelle de Performance (QIP) et sur l'Échelle Verbale (QIV) sont présentés en fonction de l'hémisphère lésé (352 cas avec lésion à gauche et 337 cas avec lésion à droite). Notez la robustesse des QI du groupe lésé plus tardivement, ainsi que l'asymétrie marquée de ces divers effets chez l'adulte. Ces données ont été généreusement fournies par Isabelle Montour-Proulx.



Le profil adulte est surprenant : on s'attendait à ce que des lésions gauches donnent lieu à un QI verbal nettement inférieur au QI de performance. Il faut comprendre, que les cas, tels que ceux répertoriés ici et sélectionnés pour présentation, et à qui on a fait passer un test tel le WAIS, sont rarement aphasiques, de telle sorte que les cérébrolésés gauches adultes de la présente cohorte ne sont probablement pas très représentatifs de ce qu'on observerait dans le cas d'une série sélectionnée exclusivement à partir des critères radiologiques.

Une autre indication importante sur les dynamiques de l'accaparement dans le développement est fournie par Strauss, Satz et Wada (1990). Ces auteurs ont évalué neuropsychologiquement des cas d'épilepsie qui avaient passé le test Wada (barbiturisation d'un hémisphère). Tous les sujets avaient des atteintes neurologiques limitées à l'hémisphère gauche. Ils ont trouvé que ceux avec une spécialisation langagière à l'hémisphère droit avaient plus de difficultés sur des épreuves visuospatiales que les patients avec spécialisation langagière à gauche. Ceci les a amené à conclure qu'il y a un réaménagement fort de l'appareil psychique lorsqu'une fonction aussi importante que le langage bascule d'un hémisphère à l'autre dans le développement.

### **Plus une lésion survenue tôt a un petit volume, plus on peut s'attendre à une grande récupération**

Ce principe est plutôt évident si on le considère dans son contexte général. Halstead a nommé cet effet le principe de « l'action de masse ». Plusieurs investigations empiriques supportent ce principe, tout en montrant dans un même temps que cette variable n'explique qu'une petite portion de la variance cognitive après la lésion (Levine et al, 1988, *ont donné des informations intéressantes concernant les lésions hémisphériques unilatérales chez les enfants*). Ceci peut être expliqué par les autres principes mentionnés plus haut : à des degrés variables, l'effet de la taille de la lésion peut être modulé par d'autres variables telles que l'âge au moment de la lésion, la localisation intrahémisphérique de la lésion, le côté de la lésion, le sexe, l'étiologie, le moment où les tests ont lieu, etc. En particulier, il semble que certaines petites lésions gauches, juste en dessous du seuil déclencheur d'une migration de la fonction verbale vers l'hémisphère droit, puissent avoir un effet plus délétère sur le développement du langage que des lésions détruisant l'hémisphère gauche au complet (Daigneault, Braun et Waters, 1996; Irle, 1987). Des phénomènes similaires ont été mis en évidence expérimentalement à plusieurs reprises chez l'animal, montrant que le principe de l'action de masse n'a pas une application universelle, du moins dans le contexte du développement (Locke,

1996, *pour une revue*). Cet effet, de prime abord paradoxal, serait explicable de plusieurs façons : il pourrait exister une masse critique de la lésion, une sorte de seuil biologique en deça duquel le cerveau est incapable de calculer le bénéfice fonctionnel de la migration et en deça duquel le transfert d'une fonction d'un hémisphère à l'autre ne se fait pas (Locke, 1996). Par ailleurs, il pourrait exister un « site » critique pour que se produise le transfert d'une fonction particulière : par exemple Rasmussen et Milner (1977) ont proposé que les différentes composantes du langage pourront migrer seulement si la lésion est précoce, mais aussi seulement que si le cortex « langagier » est détruit dans l'hémisphère gauche (figure 15-9).

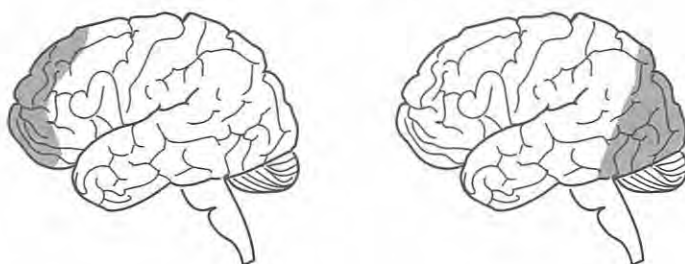
Ainsi, d'après nous, la question actuelle de recherche en ce qui concerne la variable prédictive spécifique (le volume de la lésion) et la variable critère (le dénouement cognitif) est de déterminer quel est la contribution spécifique du volume de la lésion, indépendamment des autres variables prédictives en utilisant l'analyse multidimensionnelle (ceci correspond au test adéquat du principe général de « l'action de masse »), et ensuite de montrer exactement dans quels contextes l'effet de masse s'applique et ne s'applique pas.

### **Une lésion hémisphérique droite survenue tôt a un effet plus nuisible sur le plan cognitif qu'une lésion hémisphérique gauche**

C'est un principe étrange du développement proposé entre autres par Goldberg et Costa (1981) et Rourke et al (1986), car cela représente une situation contraire à celle observée chez l'adulte. L'interprétation de Goldberg, Costa et Rourke comprend deux volets : premièrement, l'hémisphère droit jouerait un rôle spécial au début de la vie pour l'acquisition de nouvelles connaissances et de nouvelles habiletés, particulièrement lors de la première phase d'acquisition ; deuxièmement, l'hémisphère droit serait plus important pour le développement socio-affectif, chez l'adulte et chez l'enfant, excepté le fait que cela serait plus nuisible pour le développement cognitif des enfants parce que cela empêcherait l'adaptation à l'école et de là, compromettrait l'enrichissement des habiletés cognitives. Les données qui supportent cette dernière explication, incluent une recherche sur les effets de lésions unilatérales néonatales sur le tempérament en bas âge : les lésions à l'hémisphère droit altèrent clairement le tempérament de façon plus délétère que celles situées à l'hémisphère gauche (Nass et Koch, 1987). De plus, les lésions unilatérales droites survenues tôt dans la vie ont plus de chance d'aboutir à un syndrome d'hyperactivité que des lésions à l'hémisphère gauche (Brumback, 1988; Voeller, 1986). Le



## PAS DE MIGRATION



## MIGRATION

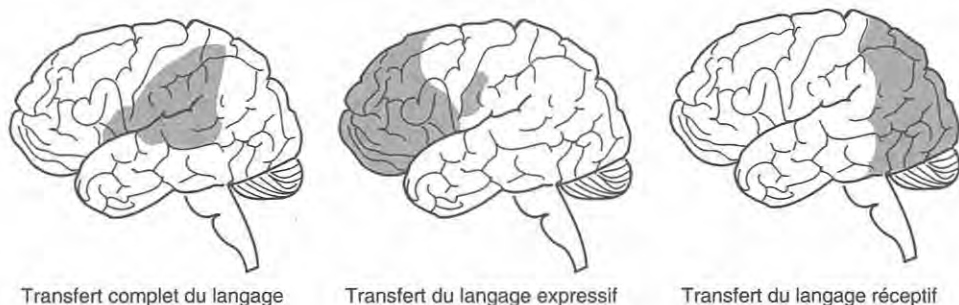


FIGURE 15-9. – TYPES DE LÉSIONS ET TYPES DE MIGRATION DES FONCTIONS. Migration des fonctions langagières chez le jeune enfant selon Rasmussen et Milner (1977). Ce schéma propose qu'un système de langage ne peut migrer que si son substrat hémisphérique est sélectivement et assez largement détruit par la lésion.

tableau 15-I présente deux cas de Rourke et al (1986) qui illustrent ce propos.

Toutefois, les études de QI suite à des lésions unilatérales survenues tôt n'ont pas toutes révélé que les lésions à l'hémisphère droit étaient plus nocives (Ballantyne et al, 1994; Levine et al, 1988; Sussova et al, 1990). D'autres investigations ont pourtant mené à la conclusion contraire (Aram et al, 1994; Nass et al, 1989). De nouveau, cette question complexe demande une approche par analyse multidimensionnelle en utilisant un très grand échantillon de cas.

**La localisation intrahémisphérique d'une lésion survenue tôt prédit le retentissement sur les fonctions cognitives, mais le retentissement est d'une ampleur moins grande que pour une lésion survenue à l'âge adulte**

La majeure partie des commentateurs s'entendent pour dire que la spécialisation hémisphérique est moins marquée chez les jeunes enfants que chez les adultes (Whitaker, 1983; Kolb et Wishaw, 1994).

Une grande partie de ce point de vue est justifiée par les résultats négatifs dans les débuts de la recherche

TABEAU 15-I. – DESCRIPTION DE DEUX CAS ADULTES AYANT ÉTÉ IDENTIFIÉS COMME TYPiques DES SYNDROMES GAUCHE (FV) ET DROIT (TA) ÉTABLIS À L'ENFANCE.

LE CAS FV : SYNDROME GAUCHE (TESTÉ À 9 ET 24 ANS)	LE CAS TA : SYNDROME DROIT (TESTÉE À 11 ET 20 ANS)
Dyslexie et autres déficits de la fonction verbale	Troubles unimanuels gauches, déficit visuospatial
Emploi stable comme conducteur de gros camions	Sans emploi, congédiée d'emplois n'exigeant que des qualifications minimales, prise en charge, sans succès, par des services spéciaux de formation professionnelle courte et de placement
Conscient de ses déficits et préoccupé par eux	Non consciente de ses déficits
Participe toujours à des programmes de réadaptation de sa lecture	Ne cherche pas à surmonter ses déficits
Personnalité épanouie et bien ajustée	Personnalité « affectée » et amorphe

animale sur les conséquences de la localisation de lésions survenues tôt. Les techniques comportementales utilisées à l'époque n'étaient vraiment pas assez élaborées. Une méthodologie plus raffinée, montre maintenant un effet significatif au niveau cognitif du site des lésions précoces chez les animaux et chez les humains. Par exemple, Goldman (1974) a montré que certaines lésions frontales placées stratégiquement ont un effet qui retarde massivement l'acquisition de certaines habiletés cognitives supérieures, ce qui n'est pas le cas avec des lésions postérieures. Dans leur compte rendu de lésions survenues tôt à la pointe hippocampique antérieure chez l'humain, Daigneault, Braun et Waters (1996) ont trouvé que cette lésion a un effet très prononcé sur l'acquisition de l'habileté de lecture, un effet qui n'a pas été observé à la suite de lésions localisés ailleurs dans le cerveau. Tous voudraient en savoir plus sur l'effet du site de la lésion survenue tôt chez l'humain, car pratiquement rien n'est connu sur ce sujet important. Ce thème exclut le large corpus des cas d'hémisphérectomies. Il requiert des lésions corticales avec des pathologies qui ne sont pas trop progressives et qui sont documentées radiologiquement, des cas sans maladie systémique, etc. Il en résulte que nous ne disposons d'aucune étude sur un groupe comprenant assez de cas pour étayer une déclaration sur les conséquences du site intrahémisphérique d'une lésion sur le QI verbal et le QI de performance chez les jeunes enfants.

Nous ajoutons à la liste des facteurs influençant la récupération des fonctions, suite à une lésion, l'effet du milieu familial et culturel. Nous sommes d'avis que la richesse environnementale a plus d'effet sur l'évolution du mammifère cérébrolésé que sur celle du mammifère cérébralement intact. Chez le rat, Schwartz (1964) a montré que l'effet d'une lésion corticale précoce sera moins délétère sur la capacité d'apprentissage adulte si le raton a été élevé dans une cage enrichie. De surcroît, l'avantage procuré par la cage enrichie sera plus grand chez le raton cérébrolésé que chez le raton cérébralement intact (figure 15-10).

Braun, Baribeau et Ethier (1989, 1990) ont trouvé qu'une cohorte d'adultes sévèrement traumatisés crâniocérébralement, ayant bénéficié d'une longue réadaptation perceptivocognitive dispensée par ordinateur, a légèrement progressé sur le plan fonctionnel, en général, tandis qu'une cohorte semblable, non traitée, a connu, pendant la même période, une détérioration de ses capacités fonctionnelles (figure 15-11).

La contribution de l'enrichissement environnemental à la récupération des fonctions est probablement encore plus important lorsque la lésion cérébrale est précoce.

## DÉCONNEXION CALLEUSE CHEZ L'ENFANT

L'opération chirurgicale consistant à séparer les deux hémisphères du patient épileptique en section-

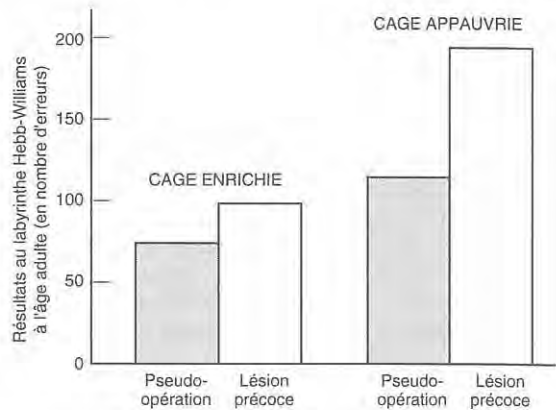


FIGURE 15-10. — EFFETS DE LÉSIONS PRÉCOCES DU CORTEX POSTÉRIOROLANDIQUE ET DU MILIEU D'ÉLEVAGE CHEZ LE RATON JUS QU'À L'ÂGE ADULTE. Notez l'effet bénéfique disproportionnel du milieu enrichi suite à la lésion. Voir Schwartz (1964).

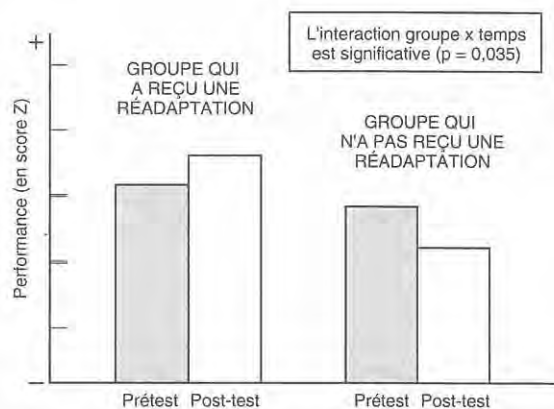


FIGURE 15-11. — EFFET GLOBAL D'UNE RÉADAPTATION PERCEPTIVO-COGNITIVE DISPENSÉE PAR ORDINATEUR SUR DES CAS AVEC TRAUMATISME CRANIOCÉRÉBRAL SÉVÈRE. On pense que le léger déclin du groupe contrôle pourrait être dû à sa sédentarité et son isolement social. Voir Éthier (1987).

nant le corps calleux a été pratiquée depuis moins longtemps et moins fréquemment chez l'enfant que chez l'adulte. Néanmoins, on sait que l'opération est tout aussi efficace chez l'enfant pour éliminer ou réduire la fréquence des crises épileptiques. De surcroît, plusieurs auteurs ont noté la présence des mêmes effets de déconnexion que chez l'adulte : anomie tactile, apraxie de la main gauche, lenteur sur des épreuves d'intégration interhémisphérique (Spreen, Risser et Edgell, 1995, pour une revue). Toutefois, dans leur importante série de cas, Lassonde et al (1988) ont trouvé que plus la callosotomie était pratiquée à un jeune âge, moins on observait de signes de déconnexion interhémisphérique.

## SYNDROME DE GERSTMANN CHEZ L'ENFANT

Le syndrome de Gerstmann, présenté initialement en rapport avec une lésion pariétale gauche chez l'adulte, comporte quatre symptômes : l'agnosie digitale, la confusion droite-gauche, la dyscalculie, et la dysgraphie. Il est difficile d'imaginer quelle pourrait être la structure cognitive rassemblant tous ces symptômes plutôt disparates. Gerstmann croyait que le problème fondamental, pour ces patients, venait du schéma corporel. Warrington pensait qu'il s'agissait essentiellement d'un désordre spatiotemporel. Pour Levine, le problème principal consistait en une déconnexion verbale/visuospatiale ressemblant à une callosotomie partielle (Martory, 1996, *pour une discussion d'ensemble*).

Kinsbourne et Warrington (1963) ont évalué sept enfants ayant un trouble d'agnosie digitale. Tous manifestaient au moins deux des trois autres symptômes. Les mêmes auteurs ont évalué 12 patients avec agnosie digitale : neuf avaient une tétrade Gerstmann. Tous avaient une apraxie constructive, onze avaient une détérioration intellectuelle, trois étaient aphasiques. Ces mêmes auteurs ont trouvé par ailleurs, que beaucoup d'aphasiques n'ont pas d'agnosie digitale, de telle sorte qu'ils ont conclu qu'elle n'est pas une composante de l'aphasie. Il y a eu aussi plusieurs cas avec les quatre symptômes de Gerstmann et plusieurs autres symptômes en surcroît (aphasie, apraxie constructive, troubles mnésiques). Finalement, il faut admettre que les lésions en question étaient soit non identifiées radiologiquement, ou semblaient toucher les deux hémisphères. Le syndrome de Gerstmann a été sévèrement critiqué dans son application douteuse au site initialement proposé suite aux lésions focales chez l'adulte – les quatre symptômes étant considérés comme découlant non spécifiquement d'une détérioration intellectuelle et langagière (Benton, 1977). Plusieurs autres auteurs n'accordent pas plus de statut distinct au syndrome – considérant plutôt que les quatre symptômes ne sont que l'expression de l'aphasie (Poeck et Orgass) ou d'une aphasie à l'état latent (Critchley). Dans une revue récente et exhaustive du syndrome de Gerstmann, Martory (1996) apporte de bons arguments contre la réduction du syndrome de Gerstmann à l'aphasie. D'abord il recense plusieurs cas de syndrome pur de Gerstmann – sans aucune aphasie, et en présente même un nouveau. Par ailleurs, il contribue à une analyse linguistique fine des types d'erreurs agrapiques de cas purs. En effet, contrairement aux cas « exubérants » (aphasiques, amnésiques, apraxiques), les cas purs (adultes) du syndrome de Gerstmann font des erreurs de l'écriture qui ne sont pas du type aphasique (c'est-à-dire paraphasies sémantiques ou phonologiques). Leurs erreurs d'écriture sont plus « périphériques » se situant probablement au niveau d'une mémoire tampon graphique, du système allographique ou de la structu-

ration motrice du geste. En ce qui concerne la valeur localisatrice de la tétrade symptomatique, tous les commentateurs reconnaissent que c'est bien le lobe pariétal gauche (particulièrement la région du gyrus angulaire) qui risque le plus (de loin) de la produire. Toutefois, au moins deux cas de syndrome de Gerstmann complet ont été rapportés, découlant de lésions pariétales droites (Martory, 1996). Pour bien caractériser le syndrome de Gerstmann, il faudra pousser plus loin les analyses du genre de celles réalisées par Martory (1996). Il faudra caractériser la dyscalculie autant que la dysgraphie.

En ce qui concerne l'application du concept de syndrome de Gerstmann à l'enfant, Spreen et al (1995) considèrent que le syndrome est encore plus douteux. Nous abondons dans le même sens. Plusieurs cas d'enfants avec les quatre symptômes ont été présentés. Par contre, les investigations plus systématiques ont été décevantes. Par exemple, en parlant du symptôme de la confusion droite-gauche, Sandberg (1977) a évalué un grand nombre d'enfants cérébrolésés (avec localisations diverses de lésions) et a obtenu un mélange hétéroclite de symptômes de Gerstmann qu'il n'a pu associer à quelque site lésionnel que ce soit. L'écriture et le calcul, en particulier, sont des opérations cognitives complexes qui arrivent à maturité assez tard dans l'ontogenèse. On sait que les sites cérébraux nécessaires (ou typiquement utilisés) pour la mise en place des opérations mentales ne sont pas nécessairement les mêmes que les sites cérébraux dans lesquels ces opérations mentales s'installent une fois consolidées et partiellement automatisées. Ceci pose un sérieux problème dans l'investigation du syndrome de Gerstmann chez l'enfant, le jeune enfant normal n'ayant pas encore consolidé certaines des opérations mentales postulées comme étant compromises chez l'adulte par Gerstmann. Bref, en ce qui concerne les symptômes décrits par Gerstmann, et de même en ce qui concerne les lésions focales (angulaires gauches) décrites par lui, tout reste à faire en neuropsychologie pédiatrique.

## LÉSIONS FRONTALES FOCALES ACQUISES CHEZ LE JEUNE ENFANT

Goldman (1974) a montré que des lésions frontales chez le très jeune singe donnent l'impression d'être bénignes jusqu'à ce que l'animal arrive à l'âge auquel on peut tester des aptitudes connues pour trouver à cet endroit. Bien que nous ne pensions pas que le lobe frontal soit lent à mûrir (bien au contraire), nous croyons comme plusieurs autres auteurs que les fonctions exécutives de haut niveau sont, elles, très lentes à mûrir (Golden, 1981, et Stuss, 1992, *pour ce point de vue exprimé de façon radicale*). Cela se reflète aussi dans la contribution du lobe frontal, et des fonctions exécutives aux autres fonctions, telles la



mémoire verbale. Par exemple, Levine et al (1988) ont montré que des enfants traumatisés crâniens qui ont eu l'air de bien récupérer, ont eu, plusieurs années plus tard (à l'adolescence) de sérieux problèmes scolaires parce que leur apprentissage verbal et la mémoire verbale faisaient défaut. Les auteurs ont interprété cette difficulté comme un trouble de la formulation, application et vérification de stratégies mnémiques plus que comme un déficit brut de la mémoire incidente comme telle. On reconnaît ici un problème de la fonction exécutive et de l'intégrité des lobes frontaux (dont on sait qu'ils sont fortement compromis par la contusion traumatique sur la surface orbitale). Les investigations longitudinales d'enfants chez lesquels on a diagnostiqué une lésion frontale, un syndrome exécutif, et une pseudo-psychopathie, révèlent que le pronostic est médiocre. Ces cas n'ont pas une vie adulte productive, ne maintiennent aucune vie de couple, sont incapables de maintenir un emploi rémunéré (Grattan et Eslinger, 1992). Finalement, Kolb et Wishaw (1994) ont bien montré qu'une même lésion de la pointe frontale, chez le rat, n'a pas le même effet trophique lorsqu'elle est précoce ou tardive. La lésion précoce (un jour après la naissance) porte atteinte au développement de l'ensemble de l'encéphale, de telle sorte que le cerveau adulte de ce rat ne pèsera que 1,4 g. Par contre, la même lésion, aux âges de 5 jours, 10 jours ou chez le rat adulte, résulteront en des cerveaux pesant 1,6; 1,7 et 1,9 g, respectivement, tandis que le cerveau du rat adulte normal pèse 2,1 g. Cela porte à croire qu'une lésion focale précoce devrait, en principe, produire moins d'effets spécifiquement liés au site lésionnel – puisque de telles lésions (contrairement à ce qui se passe chez l'adulte) inhibent le développement de l'ensemble du cerveau. Cela étant dit, il ne faut pas non plus exagérer l'importance du principe de l'équipotentialité des sites lésionnels précoces – car on retrouve des exceptions assez spectaculaires à cette règle.

Très peu de cas de lésions focales précoces du lobe frontal ont été documentés en neuropsychologie humaine. Seuls quatre comptes rendus sont connus de nous. Les cas JP (Benton, 1991) et GK (Price, Daffner, Stowe et Mesulam, 1990) ont subi, respectivement, une maladie dégénérative touchant bilatéralement la pointe frontale, et une lésion vasculaire touchant bilatéralement le parenchyme frontal. Le cas PL (Marlowe, 1992) a subi une blessure pénétrante droite à l'âge de quatre ans touchant la partie antérieure du lobe frontal. Finalement, DT (Grattan et Eslinger, 1992) a survécu à une hémorragie gauche à sept ans, à la pointe antérieure du lobe frontal. Tous ces cas ont manifesté un trouble sévère de la personnalité comportant comme traits saillants l'impulsivité, l'agressivité, la labilité émotionnelle, l'irritabilité, une disposition destructrice, et l'absence d'amis. D'autres cas, avec lésions dépassant les limites du lobe frontal,

ont aussi présenté le même profil (les cas DR et SN : Williams et Mateer, 1992; SS, MB, JB et RD : Mateer et Williams, 1991; MH : Price et al, 1990). Bien entendu, on reconnaît dans ce tableau plusieurs symptômes du trouble d'hyperactivité (Chelune, Ferguson, Koon et Dickey, 1986; Grodzinsky et Diamond, 1992; Mattes, 1980; Shue et Douglas, 1992), du syndrome de Gilles de la Tourette (Bornstein, 1991; Gedy, 1991) ainsi que du traumatisme crânien chez l'enfant (Mateer et Williams, 1991; Williams et Mateer, 1992), ces derniers syndromes étant souvent soupçonnés de comporter une grande part de symptomatologie frontale. En conséquence, une association s'est consolidée dans les milieux cliniques entre les lésions frontales précoces et les troubles oppositionnels, et le désordre caractériel.

Il existe un syndrome de personnalité antisociale associé aux lésions orbitofrontales chez l'adulte que Blumer et Benson (1975) ont dénommé « pseudo-psychopathie » (Eslinger et Damasio, 1985; Harlow, 1848; Malloy, Bihle, Duffy et Cimino, 1993; Meyers, Berman, Scheibel et Hayman, 1992; Vanderploeg et Haley, 1990, *pour de tels cas orbitofrontaux*).

Toutefois, il existe un autre profil adulte, complètement distinct du précédent – sinon antithétique, aussi identifié par Blumer et Benson (1975), résultant de lésions dorsolatérales ou (surtout) frontomédianes, dénommé « pseudo-dépression ». Dans les termes de Blumer et Benson, ce désordre est caractérisé par l'apathie, l'indifférence creuse, la perte d'initiative, la réponse automatique, la lenteur cognitive, le retrait social – en l'absence d'aphasie ou de démence. Il est intéressant de noter que ces patients ne sont pas dysphoriques, même s'ils en donnent superficiellement l'impression. Ces patients sont cognitivement inertes : incapables d'effort mental, de planification (Goldberg et Tucker, 1979; Jones-Gotman et Milner, 1977; Luria, 1965). Par exemple, ils sont très pauvres en fluidité verbale et non verbale (Hécaen et Ruel, 1980; Atols et Vilkk, 1988). Cet état d'absence de motivation a été rapporté spécifiquement suite à des lésions frontomédianes s'approchant des noyaux gris de la base (Laplane et al, 1989). Les études PET suggèrent que l'aire cingulaire antérieure est un site important de mobilisation de l'effort mental (Peterson, Fox, Posner, Mintun et Raichle, 1989). Les investigations sur les ruptures d'anévrismes de l'artère communicante antérieure (Dulcu, 1992; Shoqueirat, Mayes, MacDonald et Meudell, 1990) ainsi que celles réalisées sur des soldats blessés pendant la Deuxième Guerre mondiale donnent ces mêmes sites comme étant typiquement lésés dans les grandes adynamies (Luria, 1965).

Il est important de caractériser ce syndrome pseudo-dépressif sur le plan de l'évaluation cognitive. Le patient est mentalement inerte sans toutefois être ralenti sur diverses épreuves motrices. Il répond normalement dans des situations ultrastructurées, mais



est déficient lorsque la situation lui demande de l'originalité ou de la créativité. Le patient est persévérant, stéréotypé.

Les deux syndromes, pseudo-dépressif et pseudo-psychopathique, tels que les ont formulés Blumer et Benson (1975), sont présentés en détail au tableau 15-II.

Daigneault, Braun et Montes (1997) ont été les premiers à décrire la variante pseudo-dépressive de ce syndrome chez le jeune enfant. Leur cas avait souffert d'un hémangiome caverneux frontomédian gauche, touchant tout juste un peu le noyau caudé, à l'âge de trois ans. Ils ont conclu que le lobe frontal est organisé d'une façon qui ressemble beaucoup plus à l'adulte que l'on avait cru jusqu'alors. Cependant, ils expriment cela sous deux réserves : il faut d'abord que les épreuves et tests utilisés auprès des enfants soient ajustés en fonction de leurs limites, et il faut

ajuster qualitativement les épreuves et tests, avec ingéniosité, afin de relever une fonction qui pourrait paraître dormante.

## LÉSIONS PRÉCOCES DE LA POINTE TEMPORALE GAUCHE

Autant nous avons présenté un exemple de continuité enfant-adulte dans l'organisation des fonctions du lobe frontal, autant nous allons montrer maintenant un exemple de discontinuité. En effet, une lésion de la pointe temporale gauche chez le jeune enfant et chez l'adulte produit des effets radicalement différents. Ceci nous permettra du même coup d'introduire la notion de module d'acquisition d'une fonction. On sait que plusieurs sites lésionnels chez l'adulte peuvent provoquer une dyslexie acquise. La pointe temporale gauche ne fait toutefois pas partie des sites en question, car jamais une dyslexie n'a été rapportée chez les nombreux épileptiques adultes à qui l'on a extirpé la pointe temporale gauche épileptogène (Baxter et Warrington, 1985; Beauvois et Derouesné, 1979; Friedman et Albert, 1985; Kinsbourne et Warrington, 1962; Marshall et Newcombe, 1973; Quint et Gilmore, 1992; Shallice, Warrington et McCarthy, 1983; Stommel, Friedman et Reeves, 1991; Vanier et Caplan, 1985, *pour des cas de dyslexie adulte acquise*). Quoiqu'il en soit, l'aptitude d'une lésion localisée à détruire assez nettement une fonction aussi complexe et multimodale que la lecture a fait croire à plusieurs auteurs que la lecture devait être organisée de façon modulaire dans le cerveau (Caramazza et Hillis, 1991; Ellis et Young, 1988; McCarthy et Warrington, 1990). La notion de modularité, articulée par Fodor (1983, 1985), postule qu'un module est un réseau localisé et fixe de neurones, présent à la naissance, dont la structure fonctionnelle est invariante. On sait que la dyslexie congénitale répond très mal à ce concept articulé par Fodor, car de nombreuses anomalies cérébrales peuvent la provoquer, et elle peut découler de problèmes distincts multiples, et la lecture s'acquiert de diverses façons. Peut-il exister néanmoins un site particulier qui soit nécessaire pour l'acquisition de la lecture? Selon nous, la pointe temporale est ce site. Pour comprendre cela, à partir des données lésionnelles, il est aussi nécessaire de comprendre les mécanismes très importants et imposants de la réorganisation cérébrale chez les très jeunes enfants. En effet, on peut exciser le cortex gauche complet d'un bébé sans pour autant provoquer une inaptitude chez celui-ci à acquérir la lecture (Dennis, Lovett et Wegel-Crump, 1991; Smith et Sugar, 1975). Bien entendu, la raison de cela est que le cerveau de cet enfant se réorganise et que le langage (lecture comprise) s'installe dans l'hémisphère restant. Ainsi, si une lésion de la pointe temporale gauche chez le nourrisson est capable de bloquer radi-

TABEAU 15-II. — DEUX SYNDROMES, PSEUDO-DÉPRESSIF ET PSEUDO-PSYCHOPATHIQUE, VOIR AUSSI BLUMER ET BENSON (1975).

SYNDROME PSEUDO-DÉPRESSIF	SYNDROME PSEUDO-PSYCHOPATHE
Apathie	Insouciance
Indifférence	Puérilité
Perte d'initiative	Crises de colère
Réponses automatiques	Euphorie
Réponses intelligentes	Absence de tact
Lenteur	Absence de retenue
*Stagnation	Comportement cru
*Reste au lit	Facétie
*Problème de démarrage	Hypercinésie
*Répond aux questions lentement	Promiscuité
	Absence de manières sociales
*Ne se préoccupe de son sort	Pensées paranoïaques
*Ne se plaint pas de dépression	Comportement antisocial
*Ne pleure pas	Idées de grandeur
*Absence de pensées morbides	Irritabilité
*Bon appétit	*Comportement agressif
*Sommeil excessif	*Insensibilité
*Ne parle pas de son propre chef	*Irresponsabilité financière
*Réponses courtes	*Indifférence aux autres
*Absence d'enthousiasme	*Verbosité
*Manque d'énergie	*Impulsivité
*Tranquille	*Manque de respect
*Retiré	*Manque d'ordre
*Sans amis	
*Reste assis	
*Sommeil diurne	
*Conversation « irréaliste »	

Note : les qualificatifs sans astérisque forment le relevé complet de descriptifs utilisés par Blumer et Benson (1975) pour étayer les deux syndromes. Les qualificatifs avec astérisque ont été utilisés par les auteurs pour décrire quelques cas exemplaires.

calement l'acquisition de la lecture, c'est probablement pour deux raisons : 1) la pointe temporelle est importante pour l'acquisition de la lecture ; 2) la pointe temporelle n'est pas importante pour l'expression de la lecture une fois qu'elle est acquise ; 3) la lésion est juste assez petite pour ne pas provoquer une réorganisation cérébrale massive (migration de l'ensemble des fonctions langagières à l'hémisphère droit). Nous avons pu trouver trois cas d'une lésion précoce de la pointe temporelle. Le cas CL (Levine, Hier et Calvanio, 1981) a subi une grosse lésion de la pointe temporelle gauche à l'âge de six ans. Il fut alors aphasique pendant 3 mois, et est toujours alexique à l'âge de 33 ans. Suivant l'Échelle Clinique de Mémoire de Wechsler (le sous test des paires associées) il est profondément déficient. Avec son alexie, c'est son déficit le plus profond. Le cas MS, présenté par De Renzi et Lucchelli (1990), a subi un traumatisme crânien à l'âge de cinq ans, qui lui laissa une anomalie électroencéphalographique située à la pointe temporelle gauche. MS souffrait, et souffre encore, d'un déficit majeur de la mémoire épisodique verbale et non verbale et il est profondément dyslexique – tout en effectuant d'assez bonnes performances sur un grand nombre d'autres épreuves cognitives. Enfin, SC1, présenté par Daigneault, Braun et Watters (1996) avec une lésion périnatale d'origine inconnue située, elle aussi, à la pointe temporelle gauche : SC1 est compétent dans toutes les sphères de la cognition, sauf deux. Il est alexique et il a un profond déficit de la mémoire verbale épisodique. Par exemple, il est profondément déficient à l'apprentissage des quinze mots de Rey. Les auteurs ont conclu que la pointe temporelle pourrait être un site névralgique pour l'acquisition de la lecture (mais pas pour son expression une fois acquise), et que c'est la mémoire verbale épisodique qui est l'élément clé de l'inaptitude des trois cas mentionnés (CL, MS et SC1) à acquérir la lecture.

### LÉSIONS PRÉCOCES DES HIPPOCAMPES

En évaluation clinique adulte, certains cliniciens se permettent de faire des liens entre les déficits par domaine fonctionnel et les sites supposés des lésions. Par exemple, un déficit sélectif de la fonction visuo-spatiale suggère un désordre pariétal droit, de la mémoire verbale, un désordre hippocampique gau-

che, etc. Peut-on formuler de telles hypothèses en neuropsychologie clinique de l'enfant ? La réponse, c'est qu'il faut le faire avec beaucoup plus de prudence. L'hippocampe est une structure composée de plages neuronales ayant des propriétés histologiques et physiologiques très particulières. Par ailleurs, elle joue un rôle très serré dans une fonction mentale très spécifique : la consolidation des traces mnésiques. Elle semble aussi être très importante dans ce rôle avant même la naissance (*voir le chapitre sur le développement des fonctions normales*). Ainsi, ceci peut, en principe donner une base pour retenir l'attention du clinicien neuropsychologue pour enfants. Lorsqu'un enfant a un déficit profond et sélectif de la mémoire, l'hypothèse d'un dommage hippocampique a un minimum de plausibilité (tableau 15-III).

### LÉSIONS MULTIFOCALES

Des lésions focales multiples peuvent, chez l'enfant, être provoquées par un certain nombre de conditions. Nous nous limiterons à l'analyse de l'effet de la neurofibromatose, de l'encéphalopathie sidéenne, et de la sclérose en plaques juvénile. La caractéristique saillante de l'effet psychologique de telles conditions est l'atteinte relativement importante qu'elles portent aux relations interpersonnelles ou à la stabilité affective par rapport à l'intelligence telle qu'elle est mesurée par les tests individuels d'intelligence. En effet, certains enfants ayant une neurofibromatose (Moore, Ater, Needle et Slopis, 1994), une sclérose en plaques juvénile (Bennett, 1989) ou une encéphalopathie sidéenne (Cesena et al, 1995 ; Gerard et Brugel, 1993 ; Wolters et al, 1994) ont des difficultés d'adaptation scolaire démesurée par rapport à leurs quotients intellectuels qui, somme toute, sont typiquement dans la zone normale. Le lupus érythémateux systémique (LES) est un cas particulièrement intéressant. Non seulement cette maladie auto-immune produit-elle des lésions multifocales du télencéphale, mais elle porte aussi atteinte à l'adaptation scolaire lorsque la forme est juvénile car les porteurs ont très souvent un trouble grave de l'apprentissage. Pire, même les enfants de femmes avec LES non porteurs de la maladie sont à risque pour les troubles de l'apprentissage. Ceci est surtout le cas pour les fils, plutôt que les filles, des porteuses. Lahita rapporte que 45 p.100 des garçons de femmes

TABLEAU 15-III. – CAUSES DOCUMENTÉES DE TROUBLES SÉLECTIFS DE LA MÉMOIRE PERSISTANTS CHEZ L'ENFANT.

CAUSE	MÉCANISME PATHOLOGIQUE SPÉCIFIQUE	RÉFÉRENCE
Saturnisme néonatal	Toxicité hippocampique	Feldman et al, 1992
Rayons-X	Hypoplasie des neurones granulaires de l'hippocampe	Diaz et al, 1992
Radiothérapie pour médulloblastome	Calcification de l'hippocampe	Abayomi et al, 1990
Éthanol prénatal	Agénésie des fibres moussues de l'hippocampe	Savage et al, 1989

avec LES sont dyslexiques ou ont un trouble de l'apprentissage (1988). Il faut comprendre que les conditions (maladies) à lésions cérébrales multifocales correspondent généralement à des maladies évolutives (lupus, sclérose en plaques, neurofibromatose, etc.). L'enfant est alors aux prises avec des symptômes changeants, ce qui le déstabilise émotionnellement et socialement.

## ATTEINTES CÉRÉBRALES DIFFUSES

La vaste majorité des maladies héréditaires ou chromosomiques touchant le système nerveux de l'enfant doit être considérée comme comportant une atteinte diffuse (*voir les chapitres portant sur les syndromes neurologiques*). La raison en est bien simple : ces maladies sont habituellement causées par une erreur de la programmation d'un facteur non spécifique du développement cérébral, soit un métabolite, une enzyme, une protéine, ou autre composante primaire servant de matériau de construction du cerveau. La trisomie 21 porte atteinte à l'arborisation dendritique des neurones partout dans l'encéphale. Aucune lésion spécifique locale n'est localisable dans le cerveau de ces individus. Le traumatisme crâniocérébral donne aussi une atteinte diffuse. Le traumatisme crâniocérébral porte davantage atteinte à la cognition, à l'impact de vélocité égale, (Levin, 1993) au jeune enfant qu'à l'adulte. La caractéristique saillante de l'effet psychologique de telles conditions est l'atteinte relativement importante qu'elles portent à l'intelligence par rapport aux compétences humaines en matière de relations interpersonnelles ou de stabilité affective. Ainsi, les trisomies et bien d'autres cas d'atteinte diffuse du cerveau tout en ayant des quotients intellectuels dans la zone du déficit, peuvent mener des vies assez paisibles et heureuses, y compris sur le plan interpersonnel, dans des milieux protégés.

Bref, dans le contexte du développement, les rapports cerveau-comportement peuvent différer de plusieurs façons par rapport à ce qui est observé chez l'adulte ou peuvent y ressembler. Les rapports cerveau-comportement sont souvent plus flous (ceci est particulièrement vrai de la plupart des systèmes corticaux supportant, éventuellement, les traitements les plus complexes de l'information), ou bien ils peuvent connaître une particularité qui ne sert qu'au développement lui-même (modules d'acquisition, de la lecture par exemple) et qui disparaîtra plus tard, ou bien ils peuvent être remarquablement constants de la petite enfance jusqu'à la sénescence : des exemples comprennent la contribution hippocampique à la mémoire, celle de certaines plages neuronales dédiées au décodage des visages (Tranel, Damasio et Damasio, 1988), ou de la parole naturelle (Creutzfeldt, Ojemann et Lettich, 1989). Finalement,

les maladies évolutives peuvent produire des effets plus dramatiques chez l'enfant, pour plusieurs raisons, dont l'une d'elles est que l'adaptation scolaire étant compromise, le développement des fonctions intellectuelles et sociales peut l'être du même coup.

## MALADIES ÉVOLUTIVES : UN PRINCIPE ANTI-KENNARD ?

En ce qui concerne les maladies évolutives du système nerveux central, nous introduisons ici un principe antithétique à celui de Kennard. Ce principe anti-Kennard s'exprimerait comme suit : plus une maladie neurologique évolutive se manifeste tôt, plus elle sera virulente. le principe peut presque être déduit a priori : ne semble-t-il pas évident que si la détermination héréditaire d'une maladie est inhabituellement forte, la maladie se manifestera plus tôt et de façon plus intensément morbide ? Nous pensons que ce principe « anti-Kennard » s'applique à toute une série de maladies (les maladies auto-immunes, les maladies dégénératives, les syndromes neuropsychiatriques congénitaux, etc.). Certains des syndromes réservés aux maladies infantiles sembleraient être reconnus aujourd'hui comme des formes sévères de maladies qui se manifestent plus typiquement sous forme relativement bénigne chez l'adulte (*ex* : autisme infantile, schizophrénie adulte ; maladie de Krabbe infantile, sclérose en plaques adulte, etc.). Dans leur discussion sur la schizophrénie et de la dépression infantiles, Golden et Sawicki (1985) émettent l'hypothèse que l'atteinte touche davantage les unités primitives du cerveau dont la formation réticulée en particulier. Ceci expliquerait, à leur sens, pourquoi ces maladies seraient plus handicapantes lorsqu'elles sont contractées dans l'enfance plutôt qu'à l'âge adulte. Voir les tableaux 15-IV et 15-V pour notre inventaire de l'effet « anti-Kennard »

Quinn et al (1987) estiment que la forme juvénile de la maladie de Parkinson est aussi une variante génétique particulière. Par ailleurs, ce n'est, encore une fois, que dans la forme juvénile que le sexe masculin est le plus à risque pour cette maladie (Friedman, 1994). La virulence de la forme juvénile n'est pas particulièrement remarquable. Toutefois, on constate effectivement que le risque de récurrence (éventuellement, donc, la détermination génétique) est plus élevé dans les formes juvéniles (tableau 15-VI).

S'étonnera-t-on que ce phénomène ne soit pas unique ? Après tout, n'est-il pas logique que si la pression génétique sur une maladie est plus grande, cette maladie risquera d'apparaître plus tôt ? On retrouve ce phénomène dans plusieurs des syndromes identifiés plus loin, dont le syndrome maniaco-dépressif (Grigoriu-Serbanescu et al, 1990 ; Strober, 1992).



**TABEAU 15-IV. — EXEMPLES DE MALADIES NEUROLOGIQUES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL DONT LES VARIANTES INFANTILES SONT PLUS LOURDES QUE LES VARIANTES ADULTES.**

MALADIE	RÉFÉRENCE
Sclérose en plaques	Zelnik et al, 1991
Atrophie spinomusculaire familiale	Lou, 1982
Maladie de Behçet	Yazici et al, 1984
Lupus érythémateux	Shaikh et al, 1995
Neurofibromatose	Hynd et al, 1988
Syndrome Landau-Kleffner	Gerard et al, 1993
Rétinite pigmentaire	Foxman et al, 1985
Maladie de Huntington	Myers et al, 1988
Épilepsie	Bennett et Krein, 1989*
Maladie de Niemann-Pick	Higgins et al, 1992*
Maladie de Lesch-Nyhan (X-liée)	Anderson et al, 1994

\* Ces auteurs montrent que la forme précoce est plus fréquente chez les garçons. Seule la variante infantile de la sclérose en plaques est plus sévère que la variante adulte, car la relation inverse est observée dans l'ensemble de la distribution adulte.

**TABEAU 15-V. — EXEMPLES DE MALADIES NEUROPSYCHIATRIQUES DONT LES VARIANTES INFANTILES SONT PLUS LOURDES QUE LES VARIANTES ADULTES.**

MALADIE	RÉFÉRENCE
Anorexie mentale	Walford et al, 1991
Trouble panique	Maier et al, 1989
Désordre généralisé d'anxiété	Scheibe et al, 1992
Boulimie	Witcher et al, 1992
Dépression	Golden et al, 1985; Gasquet, 1994*
Phobie	Holt et al, 1992
Maladie de Gilles de la Tourette	Hyde et al, 1993*
Schizophrénie	Szymanski et al, 1995* Seeman, 1982*
Syndrome obsessionnel compulsif	Flor-Henry, 1990* Hanna, 1995*
Autisme	Garreau et al, 1984* Short et al, 1988*
Syndrome maniacodépressif	Dwyer et al, 1987 Thomson et al, 1992*
Alcoolisme	Lee et al, 1985*
Psychopathie	Offord et al, 1983*

\* Ces auteurs montrent que la forme précoce est plus fréquente chez les garçons.

## VITESSES D'ÉVOLUTION DES MALADIES NEURODÉGÉNÉRATIVES HÉRÉDITAIRES

Pour ne s'en tenir qu'aux maladies dégénératives héréditaires du système nerveux central, il faut reconnaître que les évolutions sont très variables d'une maladie à l'autre. À un extrême, on observe des syndromes dont le mécanisme dégénératif est tellement

**TABEAU 15-VI. — RISQUE DE RÉCURRENCE DE LA MALADIE DE PARKINSON EN FONCTION DE L'ÂGE AUQUEL ÉMERGENT LES PREMIERS SYMPTÔMES. SOURCE : BARAISTER, M (1985). THE GENETICS OF NEUROLOGICAL DISORDERS. OXFORD, OXFORD UNIVERSITY PRESS (PAGE 214).**

ÂGE DU PROBANT AFFECTÉ	POURCENTAGE DE LA FRATRIE AFFECTÉE	RISQUE DE RÉCURRENCE
35-44 ans	8,3	1/12
45-54 ans	5,4	1/18
55-64 ans	3,8	1/26
65-74 ans	1,4	1/71

**TABEAU 15-VII. — MALADIES NEURODÉGÉNÉRATIVES HÉRÉDITAIRES DE L'ENFANCE ET L'INTERVALLE ENTRE L'APPARITION DES SYMPTÔMES ET L'INCAPACITATION. INFORMATIONS D'APRÈS LOU (1982).**

MALADIES À ÉVOLUTION RAPIDE	
Maladie	Intervalle
Maladie de Wilson	3-10 ans
Maladie de Hallervorden-Spatz	5-15 ans
Syndrome de Lesch-Nyhan	5-15 ans
Dystonia musculorum déformans	< 10 ans
Syndrome de Chediak-Higashi	< 10 ans
MALADIES À ÉVOLUTION LENTE	
Paraplégie spastique familiale	> 20 ans
Ataxie telangiectasie	> 15 ans
Neuropathie sensorielle héréditaire	> 25 ans
Maladie de Parkinson	> 20 ans
Calcification des noyaux gris (familiale)	> 10 ans
Ataxie de Friedreich	10-15 ans

rapide qu'il détruit l'encéphale avant la naissance et provoque même la fausse couche (*ex* : syndrome de Rett masculin). À l'autre extrême, des maladies héréditaires semblent ne porter aucune atteinte au SNC jusqu'à la présénescence (*ex* : maladie de Huntington). Bien-entendu, on retrouve toutes les éventualités situées entre ces deux extrêmes (tableau 15-VII).

## TRAUMATISME CRÂNIEN

Le traumatisme crânien n'est pas rare chez l'enfant. Par exemple, 40 000 cas sont hospitalisés à chaque année aux États-Unis (Middleton et al, 1992). La majorité des cas, chez le jeune enfant sont dus aux chutes, tandis que la majorité des cas pubères et adolescents sont dus à des accidents de la route (accidents piétonniers ou de passagers de voitures). Environ 4 p.100 des cas seraient attribuables à la violence physique, celle-ci provenant habituellement des parents (Middleton et al, 1992).

Une série d'investigations a été réalisée par l'université de Colombie Britannique sur les séquelles à court et à long terme de traumatismes subis avant et



après l'âge de neuf ans (Klonoff, Crockett et Clark, 1984). Les résultats sont surprenants. Le groupe de cas précoces ( $n = 77$ ) et plus tardifs ( $n = 39$ ) ont connu des évolutions différentes. Par exemple, bien que l'EEG ait été anormal dans 63 p.100 des cas dans les deux cohortes au moment du traumatisme, il restait plus de trois fois plus d'anomalies dans la cohorte «précoce» après cinq ans (16 p.100) que dans la cohorte «tardive» (5 p.100). De même, il restait davantage de signes neurologiques (38 p.100) dans la première que dans la deuxième (31 p.100) alors que les deux se ressemblaient aussi à ce niveau au moment du traumatisme (45 p.100 et 46 p.100). Curieusement, les variables perceptivo-cognitives (tests neuropsychologiques) n'ont pas montré cet effet délétère de la précocité, les deux cohortes évoluant de la même façon sur les cinq ans. Dans sa recension du traumatisme crânien chez l'enfant, Berg (1986) fait aussi valoir que les traumatismes précoces (2-8 ans) laissent des séquelles plus lourdes à long terme que les traumatismes de la moyenne enfance (9-10 ans) malgré des comas plus longs dans le deuxième groupe.

La récupération fonctionnelle suite à des traumatismes crâniocérébraux a beaucoup été exagérée dans la littérature clinique. Bien qu'il soit vrai qu'une récupération spectaculaire se produise pendant la première année, il y a aplatissement de la courbe de récupération par la suite. Les enfants plus sévèrement touchés ont aussi, malheureusement, une courbe de récupération plus plate (Jaffe et al, 1995). Bagnato et al (1989) ont suivi pendant deux ans une cohorte d'enfants traumatisés crâniocérébraux ainsi qu'une cohorte d'enfants avec syndromes congénitaux du système nerveux central. À leur grande surprise ce sont les enfants avec traumatisme crâniocérébral qui connurent la moins bonne évolution.

### STRATÉGIES NOUVELLES POUR LA PRÉDICTION PRÉCOCE ET À LONG TERME DE DÉFICITS NEUROPSYCHOLOGIQUES

Bien entendu, les signes neurologiques chez le nourrisson prédisent, jusqu'à un certain point, un risque pour des déficits neuropsychologiques ultérieurs (déficits cognitifs, affectifs, troubles du comportement, etc.). Il en va de même pour les complications périnatales. Malheureusement toutefois, aucune tentative de prédiction à long terme de l'état neuropsychologique à partir de données néonatales n'a pu expliquer plus de 50 p.100 de la variance, une performance en deçà de la rentabilité clinique. Mais à défaut de ces signes grossiers, que pouvons nous faire aujourd'hui pour mieux prédire l'évolution neuropsychologique à long terme ? Les Molfese (1994) s'intéressent depuis plusieurs années à cette question. Ils ont réussi à mettre au point un paradigme de

potentiels évoqués par des stimuli langagiers, appliqués au nouveau-né, qui prédisent très significativement les performances langagières à l'âge de trois ans. Parmelee et al (1994) se sont aussi intéressés à la prédiction précoce du long terme en neuropsychologie. Ils ont analysé les profils électrophysiologiques d'éveil et de sommeil des nourrissons et furent capables de prédire statistiquement significativement les performances neuropsychologiques de ces sujets à l'âge de 12 ans. En particulier, ils font valoir qu'une organisation bien nette et distincte des états de veille et sommeil, et en particulier des sous-types de sommeil (sommeil lent, sommeil paradoxal) reflète l'intégrité du cerveau naissant et permettent donc de prédire son futur niveau de performance.

### BIBLIOGRAPHIE

- ABAYOMI, O., MI, S.C., KELLY, K. (1990). Cerebral calcification and learning disabilities following cranial irradiation for medulloblastoma. *Journal of the National Medical Association*, 82, 833-836.
- ANDERSON, LT, ERNST, M. (1994). Self-injury in Lesch-Nyhan disease. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24, 67-81.
- ARAM, D.M., EISELE, J.A. (1994). Intellectual stability in children with unilateral brain lesions. *Neuropsychologia*, 32, 85-95.
- BAGNATO, S.J., NEISWORTH, J.T. (1989). Neurodevelopmental outcomes of early brain injury : A follow-up of fourteen case studies. *Topics in Early Childhood Special Education*, 9, 72-89.
- BALLANTYNE, A.O., SCARVIE, K.M., TRAUNER, D.A. (1994). Verbal and performance IQ patterns in children after perinatal stroke. *Developmental-Neuropsychology*, 10, 39-50.
- BARAISTER, M. (1985). *The genetics of neurological disorders*. Oxford, Oxford University Press.
- BARIBEAU, J., ETHIER, M.C., BRAUN, C.M.J. (1989). A neurophysiological assessment of attention and speed of processing before and after cognitive rehabilitation in patients with severe closed head injuries. *Journal of Neurologic Rehabilitation*, 3, 71-92.
- BAXTER, D.M., WARRINGTON, E.K. (1985). Category specific phonological dysgraphia. *Neuropsychologia*, 23, 653-666.
- BEAUVOIS, M.F., DEROUENÉ, J. (1979). Phonological alexia : Three dissociations. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 42, 1115-1124.
- BENNETT, T.L. (1989). Neuropsychological impairment in a case of juvenile multiple sclerosis. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 11, 182-186.
- BENNETT, T.L., KREIN, L.K. (1989). The neuropsychology of epilepsy. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- BENTON, A. (1991). Prefrontal injury and behavior in children. *Developmental Neuropsychology*, 7, 275-281.
- BENTON, A.L. (1977). Reflections on the Gerstmann syndrome. *Brain and Language*, 4, 45-62.

- BERG, R.A. (1986). Closed-head injury in children. In : J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Child neuropsychology : Clinical practice* (Vol. 2). New York, Academic Press.
- BLUMER, D., BENSON, F. (1975). Personality changes with frontal and temporal lobe lesions. In : D.F. Benson, D. Blumer (Eds.), *Psychiatric aspects of neurologic disease* (pp.151-170). New York, Grune and Stratton.
- BORNSTEIN, R.A., MATARAZZO, J.D. (1982). Wechsler VIQ versus PIQ differences in cerebral dysfunction : A literature review with emphasis on sex differences. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 4, 319-334.
- BORNSTEIN, R.A., MATARAZZO, J.D. (1984). Relationship of sex and the effects of unilateral lesions on the Wechsler intelligence scales : Further considerations. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 172, 707-710.
- BORNSTEIN, R.A. (1991). Neuropsychological correlates of obsessive characteristics in Tourette syndrome. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 3, 157-162.
- BRAUN, C.M.J., ETHIER, M., BARIBEAU, J. (1989). The effects of massed and distributed practice schedules on learning curves of subjects with severe closed head injury using computerized cognitive-perceptual rehabilitation exercises : Part I -Speeded performances. *Canadian Journal of Rehabilitation*, 2, 159-163.
- BRAUN, C.M.J., ETHIER, M., BARIBEAU, J. (1989). The effects of massed and distributed practice schedules on learning curves of subjects with severe closed head injury using computerized cognitive-perceptual rehabilitation exercises Part II -Unspeeded performances. *Canadian Journal of Rehabilitation*, 3, 7-16.
- BRUMBACK, R.A. (1988). Childhood depression and medically treatable learning disability. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Eds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- CARAMAZZA, A., HILLIS, A.E. (1991). Modularity : A perspective from the analysis of acquired dyslexia and aphasia. In : R.M. Joshi (Ed.), *Written language disorders*. Dordrecht, Kluwer Academic Publishers.
- CESENA, M., LEE, D.O., CEBOLLERO, A.M., STEINGARD, R.J. (1995). Case study : Behavioral symptoms of pediatric HIV-1 encephalopathy successfully treated with clonidine. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 302-306.
- CHELUNE, G.J., FERGUSON, W., KOON, R., DICKEY, T.O. (1986). Frontal lobe disinhibition in attention deficit disorder. *Child Psychiatry and Human Development*, 16, 221-234.
- CREUTZFELDT, O., OJEMANN, G., LETTICH, E. (1989). Neuronal activity in the human lateral temporal lobe. I. Responses to speech. *Experimental Brain Research*, 77, 451-475.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., MONTES, J. (1997). Pseudodepressive inertia and dysexecutive syndrome in a child following a focal left lesion. *Developmental Neuropsychology*, 13, 1-22.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., WATERS, G. (1996). Pure severe dyslexia following a small perinatal focal lesion : evidence of a specific module for acquisition of reading (inédit).
- DENNIS, M., LOVETT, M., WIEGEL - CRUMP, C. (1981). Written language acquisition after left or right hemidecortication in infancy. *Brain and Language*, 12, 54-91.
- DE RENZI, E., LUCHELLI, F. (1990). Developmental dyslexia in a poor reader. *Brain*, 111, 1337-1345.
- DIAZ, G.J.L., GREENE, P.L., AMSEL, A. (1992). Memory-based learning in preweanling and adult rats after infantile x-irradiation-induced hippocampal granule cell hypoplasia. *Behavioral Neuroscience*, 106, 940-946.
- DOUGLAS, R.J. (1975). The development of hippocampal function. In : R.L. Isaacson, K.H. Pribram (Eds.), *The hippocampus : A Comprehensive treatise*. New York, Plenum.
- DULUCA, J. (1992). Cognitive dysfunction after aneurism of the anterior communicating artery. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 14, 924-934.
- DWYER, J., DELONG, G.R. (1987). A family history study of twenty probands with childhood manic-depressive illness. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 26, 176-180.
- ELLIS, A.W., YOUNG, A.W. (1988). Human cognitive neuropsychology (pp. 191-238). Hillsdale, Lawrence Erlbaum Associates.
- ESLINGER, P.J., DAMASIO, A.R. (1985). Severe disturbance of higher cognition after bilateral frontal lobe ablation (Patient EVR). *Neurology*, 35, 1731-1741.
- ÉTHIER, M. (1987). Cognitive, perceptual and motor learning after spontaneous recovery from severe traumatic closed head injury : A microcomputer approach. Thèse de doctorat. Psychologie, Université Concordia, Montréal.
- FELDMAN, R.G., WHITE, R.F. (1992). Lead neurotoxicity and disorders of learning. *Journal of Child Neurology*, 7, 354-359.
- FLOR-HENRY, P. (1990). Le syndrome obsessionnel-compulsif : reflet d'un défaut de régulation fronto-caudée de l'hémisphère gauche ? *Encéphale*, 16, 325-329.
- FODOR, J.A. (1983). The modularity of mind. Cambridge, Mass, MIT Press.
- FODOR, J.A. (1985). Précis of «the modularity of mind» (with commentaries) *The Behavioral and Brain Sciences*, 8, 1-42.
- FOXMAN, S.G., HECKENLIVELY, J.R., BATEMAN, J.B., WIRTSCHAFER, J.D. (1985). Classification of congenital and early onset retinitis pigmentosa. *Archives of Ophthalmology*, 103, 1502-1506.
- FRIEDMAN, A. (1994). Old-onset Parkinson's disease compared with young-onset disease : Clinical differences and similarities. *Acta Neurologica Scandinavica*, 89, 258-261.
- FRIEDMAN, S., ALBERT, M.L. (1985). Alexia. In : K.M. Heilman, E. Valenstein (Eds.), *Clinical neuropsychology* (pp.49-73). New York, Oxford University Press.
- GARREAU, B., BARTHELEMY, C., SAUVAGE, D., LEDDET, I., LELOD, G. (1984). A comparison of autistic syndromes with and without neurological problems. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 14, 105-111.
- GASQUET, I. (1994). Approche épidémiologique de l'évolution avec l'âge et le sexe de la dépression infantile-juvénile. [Epidemiological approach of the evolution of child-juvenile depression with age and sex.] *Psychiatrie de l'Enfant*, 37, 533-566.

- GEDYE, A. (1991). Tourette syndrome attributed to frontal lobe dysfunction : numerous etiologies involved. *Journal of Clinical Psychology*, 47, 233-252.
- GERARD, C.L., BRUGEL, D.G. (1993). Neuropsychological impairments in HIV-infected children. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez L'Enfant*, 5, 36-42.
- GERARD, C.L., DUGAS, M., VALDOIS, S., FRANC, S. (1993). Landau-Kleffner syndrome diagnosed after 9 years of age : Another Landau-Kleffner syndrome? Special Issue : Acquired childhood aphasia. *Aphasiology*, 7, 463-473.
- GOLDBERG, E., COSTA, L.D. (1981). Hemisphere differences in the acquisition and use of descriptive systems. *Brain and Language*, 14, 144-173.
- GOLDBERG, E., TUCKER, D. (1979). Motor perseveration and long - term memory for visual forms. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 1, 273-288.
- GOLDEN, C.J. (1981). The Luria-Nebraska Children's Battery : Theory and formulation. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Eds.), *Neuropsychological assessment and the school-aged child*. (pp. 277-312). New York, Grune and Stratton.
- GOLDEN, C.J., SAWICKI, R.F. (1985). Neuropsychological bases of psychopathological disorders. In : L.C. Hartlage, C.F. Telzrow (Éds.), *The neuropsychology of individual differences : A developmental perspective*. New York, Plenum.
- GOLDMAN, P.S. (1974). Plasticity of function in the CNS. In : D.G. Stein, J.J. Rosen, N. Butters (Éds.), *Plasticity and recovery of function in the cerebral nervous system*. Londres, Academic Press.
- GOLDMAN, P.S. (1978). Neuronal plasticity in primate telecephalon : anomalous projections induced by prenatal removal of frontal cortex. *Science*, 202, 768-770.
- GOLDMAN, P.S., CRAWFORD, H.T., STOKES, L.P., GALKIN, T.W., ROSVOLD, H.E. (1974). Sex-dependent behavioral effects of cerebral cortical lesions in the developing rhesus monkey. *Science*, 186, 540-542.
- GOLDMAN-RAKIC, P.S., RAKIC, P. (1984). Experimental modification of gyral patterns. In : N. Geschwind, A.M. Galaburda (Éds.), *Cerebral dominance : The biological foundations*. Cambridge, Harvard University Press.
- GOLDSTEIN, G., MINSHEW, N.J., SIEGEL, D.J. (1994). Age differences in academic achievement in high-functioning autistic individuals. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 671-80.
- GRATTAN, L.M., ESLINGER, P.J. (1992). Long - term psychological consequences of childhood frontal lobe lesion in patient DT. *Brain and Cognition*, 20, 185-195.
- GRIGOROIU-SERBANESCU, M., CHRISTODORESCU, D., JIPESCU, I., MARINESCU, E., ARDELEAN, V. (1990). Children aged 10-17 of endogenous unipolar depressive parents and of normal parents. I. Psychopathology rate and relationship of the severity of the psychopathology to familial and environmental variables. *Romanian Journal of Neurology and Psychiatry*, 28, 45-62.
- GRODZINSKY, G.M., DIAMOND, R. (1992). Frontal lobe functioning in boys with attention - deficit hyperactivity disorder. *Developmental Neuropsychology*, 8, 427-445.
- HAMM, W., GOHRING, U.J., GUNTHER, M., KRIBS, A., NEUHAUS, W., ROTH, B., BOLTE, A. (1995). [Obstetric prognostic factors of newborn infants with very low birth weight (< or = 1,500 gram) with reference to survival rate and early childhood development]. *Geburtshilfe-Frauenheilkd*, 55, 150-155.
- HANNA, G.L. (1995). Demographic and clinical features of obsessive-compulsive disorder in children and adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 19-27.
- HARLOW, J.M. (1848). Passage of an iron rod through the head. *Boston Medical Surgery Journal*, 39, 389-393.
- HÉCAEN, H., RUEL, J. (1981). Sièges lésionnels intrafrontaux et déficit au test de «Fluence Verbale». *Revue Neurologique*, 137, 277-284.
- HIGGINS, J.J., PATTERSON, M.C., DAMBROSIA, J.M., PIKUS, A.T., PENTCHEV, P.G., SATO, S., BRADY, R.O., BARTON, N.W. (1992). A clinical staging classification for type C Niemann-Pick disease. *Neurology*, 42, 2286-2290.
- HOLT, C.S., HEIMBERG, R.G., HOPE, D.A. (1992). Avoidant personality disorder and the generalized subtype of social phobia. *Journal of Abnormal Psychology*, 101, 318-325.
- HOLTROP, P.C., ERTZBISCHOFF, L.M., ROBERTS, C.L., BATTON, D.G., LORENZ, R.P. (1994). Survival and short-term outcome in newborns of 23 to 25 weeks' gestation. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 170, 1266-1270.
- HOPKINS, J.R. (1983). *Adolescence : The transitional years*. New York, Academic press.
- HORN, G. (1985). *Memory, imprinting and the brain : An inquiry into mechanisms*. Oxford, Clarendon Press.
- HYDE, T.M., FITZCHARLES, E.K., WEINBERGER, D.R. (1993). Age-related prognostic factors in the severity of illness of Tourette's syndrome in monozygotic twins. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*, 5, 178-182.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). *Pediatric neuropsychology*. New York, Grune and Stratton.
- INGLIS, J., LAWSON, J.S. (1982). A meta-analysis of sex differences in the effects of unilateral brain damage on intelligence test results. *Canadian Journal of Psychology*, 36, 670-683.
- IRLE, E. (1987). Lesion size and recovery of function : some new perspectives. *Brain Research Reviews*, 12, 307-320.
- ISAACSON, R.L. (1975). The myth of recovery from early brain damage. In : N.R. Ellis (Éd.), *Aberrant development in infancy*. New York, Wiley.
- JAFFE K.M., POLISSAR, N.L., FAY, G.C., LIAO, S. (1995). Recovery trends over three years following pediatric traumatic brain injury. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 76, 17-26.
- JONES - GOTMAN, M., MILNER, B. (1977). Design fluency : the invention of nonsense drawings after focal cortical lesions. *Neuropsychologia*, 15, 643-652.
- KINSBOURNE, M., WARRINGTON, E.K. (1962). A study of finger agnosia. *Brain*, 85, 47-66.
- KINSBOURNE, M., WARRINGTON, E.K. (1962). A disorder of simultaneous form perception. *Brain*, 85, 461-486.
- KINSBOURNE, M., WARRINGTON, E.K. (1963). The developmental Gerstmann syndrome. *Archives of Neurology*, 8, 490-501.
- KLONOFF, H., CROCKETT, D.D., CLARK, C. (1984). Head injuries in children. In : R.E. Tarter, G. Goldstein (Éds.),



- Advances in clinical neuropsychology. New York, Plenum.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1994). Fundamentals of human neuropsychology. San Francisco, Freeman.
- LA-PINE, T.R., JACKSON, J.C., BENNETT, F.C. (1995). Outcome of infants weighing less than 800 grams at birth : 15 years' experience. *Pediatrics*, 96, 479-483.
- LAHITA, R.G. (1988). Systemic lupus erythematosus : Learning disability in the male offspring of female patients and relationship to laterality. *Psychoneuroendocrinology*, 13, 385-396.
- LAPLANE, D., LEVASSEUR, M., PILLON, B., DUBOIS, B., BAULAC, M., MAZOYER, B., TRAN - DINH, S., SETTE, G., DANZE, F., BARON, J.C. (1989). Obsessive - compulsive and other behavioral changes with bilateral basal ganglia lesions. *Brain*, 112, 699-725.
- LASSONDE, M., BRYDEN, M.P., DEMERS, P. (1990). The corpus callosum and cerebral speech lateralization. *Brain and Language*, 38, 195-206.
- LASSONDE, M., SAUERWEIN, H., MCCABE, N., LAURENCELLE, L. (1988). Extent and limits of cerebral adjustment to early section or congenital absence of the corpus callosum. *Behavioral Brain Research*, 30, 165-181.
- LEE, G.P., DICLEMENTE, C.C. (1985). Age of onset versus duration of problem drinking on the Alcohol Use Inventory. *Journal of Studies on Alcoholism*, 46, 398-402.
- LEFLY, D.L., PENNINGTON, B.F. (1991). Spelling errors and reading fluency in compensated adult dyslexics. *Annals of Dyslexia*, 41, 143-161.
- LENARD, L., SARKISIAN, J., SZABO, I. (1975). Sex-dependent survival of rats after bilateral pallidal lesions. *Physiology and Behavior*, 15, 389-397.
- LEVIN, H.S. (1993). Head trauma. *Current Opinions in Neurology*, 6, 841-846.
- LEVINE, D.N., HIER, D.B., CALVANO, R. (1981). Acquired learning disability for reading after left temporal lobe damage in childhood. *Neurology*, 31, 257-264.
- LEVINE, S.C., HUTTENLOCHER, P., BANICH, M.T., DUDA, E. (1988). Hemiparetic forms of cerebral palsy in relation to epilepsy and mental retardation. *Annual Progress in Child Psychiatry and Child Development*, 29, 540-553.
- LOCKE, J. (1997). A theory of neurolinguistic development. *Brain and Language*, 59, 265-326.
- LOU, H.C. (1982). Developmental neurology. New York, Raven press.
- LURIA, A.R. (1965). Two kinds of motor perseveration in massive injuries to the frontal lobes. *Brain*, 88, 1-10.
- MAIER, W., ROSENBERG, R., ARGYLE, N., BULLER, R., ROTH, M., BRANDON, S., BENKERT, O. (1989). Avoidance behaviour and major depression in panic disorder : a report from the Cross-National Collaborative Panic Study. *Psychiatry and Development*, 7, 123-42.
- MALLOY, P. BIHRLE, A., DUFFY, J., CIMINO, C. (1993). The orbitomedial frontal syndrome. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 8, 185-201.
- MARLOWE, W. (1992). The impact of a right prefrontal lesion on the developing brain. *Brain and Cognition*, 20, 205-213.
- MARSHALL, J.C., NEWCOMBE, F. (1973). Patterns of paralexia : A psycholinguistic approach. *Journal of Psycholinguistic Research*, 2, 175-199.
- MARTORY, M.D. (1996). L'agraphie dans le syndrome de Gerstmann. In : S. Carbonnel, P. Grillet, M.D. Martory, S. Valdois (Éds.), *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte*. Marseille, Solal Éditeurs.
- MATEER, C.A., WILLIAMS, D. (1991). Effects of frontal lobe injury in childhood. *Developmental Neuropsychology*, 7, 359-376.
- MATTES, J.A. (1980). The role of frontal lobe dysfunction in childhood hyperkinesis. *Comprehensive Psychiatry*, 21, 358-369.
- MCCARTHY, R.A., WARRINGTON, E.K. (1990). Cognitive neuropsychology. A clinical introduction (pp. 214-240). New York, Academic Press.
- MEYERS, C.A., BERMAN, S.A., SHEIBEL, R.S., HAYMAN, A. (1992). Case report : Acquired antisocial personality disorder associated with unilateral left orbital frontal lobe damage. *Journal of Psychiatry and Neuroscience*, 17, 121-125.
- MIDDLETON, J., JONES, M., MOFFAT, V., WINTLE, L., RUSSELL, P. (1992). Rehabilitation after acute neurological trauma. In : G.T. McCarthy (Éd.), *Physical disability in childhood*. Edinburgh, Churchill Livingstone.
- MOLFESE, D.L., MOLFESE, V.J. (1994). Short-term and long-term developmental outcomes : The use of behavioral and electrophysiological measures in infancy as predictors. In : G. Dawson, K.W. Fischer (Éds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford press.
- MOORE, B.D., ATER, J.L., NEEDLE, M.N., SLOPIS, J. (1994). Neuropsychological profile of children with neurofibromatosis, brain tumor, or both. *Journal of Child Neurology*, 9, 368-377.
- MSALL, M.E., BUCK, G.M., ROGERS, B.T., MERKE, D.P., WAN, C.C., CATANZARO, N.L., ZORN, W.A. (1994). Multivariate risks among extremely premature infants. *Journal of Perinatology*, 14, 41-47.
- MSALL, M.E., BUCK, G.M., ROGERS, B.T., CATANZARO, N.L. (1992). Kindergarten readiness after extreme prematurity. *American Journal of Diseases of the Child*, 146, 1371-1375.
- MSALL, M.E., BUCK, G.M., ROGERS, B.T., DUFFY, L.C., MALLIN, S.R., CATANZARO, N.L. (1993). Predictors of mortality, morbidity, and disability in a cohort of infants < or = 28 weeks' gestation. *Clin-Pediatr-Phila*, 32, 521-527.
- MYERS, R.H., VONSATTEL, J.P., STEVENS, T.J., CUPPLES, L.A., RICHARDSON, E.P., MARTIN, J.B., BIRD, E.D. (1988). Clinical and neuropathologic assessment of severity in Huntington's disease. *Neurology*, 38, 341-347.
- NARBONA, J., FERNANDEZ, S. (1996). Fondements neurobiologiques du développement du langage. In : C. Chevre-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- NASS, R., PETERSON-HART, D., KOCH, D. (1989). Differential effects of congenital left and right brain injury on intelligence. *Brain and Cognition*, 9, 258-266.
- NASS, R., KOCH, D. (1987). Differential effects of early left versus right brain damage on temperament. *Developmental Neuropsychology*, 3, 93-99.
- NEVILLE, H., BAVELIER, D. (1996). L'extension des aires visuelles chez les sourds. *La Recherche*, 289, 90-93.



- OFFORD, D.R., REITSMA-STREET, M. (1983). Problems of studying antisocial behavior. *Psychiatry and Development*, 1, 207-224.
- PARMELEE, A.H., SIGMAN, M., GARBANATI, J., COHEN, S., BECKWITH, L., ASARNOW, R. (1994). Neonatal electroencephalographic organization and attention in early adolescence. In : G. Dawson, K.W. Fischer (Éds.), *Human behavior and the developing brain*. New York, Guilford press.
- PATRISSI, G., STEIN, D.G. (1975). Temporal factors in recovery of function after brain damage. *Experimental Neurology*, 47, 470-480.
- PETERSON, S.E., FOX, P.T., POSNER, M.I., MINTUN, M., RAICHLE, M.E. (1989). Positron emission tomographic studies of the processing of single words. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 1, 153-170.
- PRICE, B.H., DAFFNER, K.R., STOWE, R.M., MESULAM, M.M. (1990). The comportmental learning disabilities of early frontal lobe damage. *Brain*, 113, 1383-1393.
- QUINN, N., CRITCHLEY, P., MARSDEN, C.D. (1987). Young onset Parkinson's disease. *Movement Disorders*, 2, 73-91.
- QUINT, D.J., GILMORE, J.L. (1992). Alexia without agraphia. *Neuroradiology*, 34, 210-214.
- RAPIN, I. (1995). Acquired aphasia in children. *Journal of Child Neurology*, 10, 267-270.
- RASMUSSEN, T., MILNER, B. (1977). The role of early left brain injury in determining lateralization of cerebral speech functions. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 299, 355-369.
- REITAN, R. (1981). Effects of age of onset of brain damage on later development. Presented at the Reitan Neuropsychological Workshop, Chicago.
- RIVA, D., CAZZANIGA, L. (1986). Late effects of unilateral brain lesions sustained before and after age one. *Neuropsychologia*, 24, 423-428.
- ROURKE, B.P., YOUNG, G.C., STRANG, J.D., RUSSELL, D.L. (1986). Adult outcomes of childhood processing deficiencies. In : I. Grant, K.M. Adams (Éds.), *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*. New York, Oxford University Press.
- SANDBERG, B. (1977). Rotation tendency and cerebral dysfunction in children. *Perceptual and Motor Skills*, 44, 343-356.
- SAVAGE, D.D., MONTANO, C.Y., PAXTON, L.L., KASARSKIS, E.J. (1989). Prenatal ethanol exposure decreases hippocampal mossy fiber zinc in 45-day-old rats. *Alcoholism Clinical and Experimental Research*, 13, 588-593.
- SCHEIBE, G., ALBUS, M. (1992). Differentiation of DSM-III-R anxiety disorders by severity of illness and symptom onset sequences. *Psychopathology*, 25, 294-300.
- SCHWARTZ, S. (1964). Effect of neocortical lesions and early environmental factors on adult rat behavior. *Journal of Comparative and Physiological Psychology*, 57, 72-77.
- SEEMAN, M.V. (1982). Gender differences in schizophrenia. *Canadian Journal of Psychiatry*, 27, 107-112.
- SHAIKH, S.K., WANG, F. (1995). Late-onset systemic lupus erythematosus : clinical and immunological characteristics. *Medical Journal of Malaysia*, 50, 25-31.
- SHALLICE, T., WARRINGTON, E.K., MCCARTHY, R.A. (1983). Reading without semantics. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 35A, 111-138.
- SHOQIRAT, M.A., MAYES, A., MACDONALD, C., MEUDELL, P. (1990). Performance on tests sensitive to frontal lobe lesions by patients with organic amnesia : Leng Parkin revisited. *British Journal of Clinical Psychology*, 29, 401-408.
- SHORT, A.B., SCHOPLER, E. (1988). Factors relating to age of onset in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 207-216.
- SHUE, K.L., DOUGLAS, V.I. (1992). Attention deficit - hyperactivity disorder and the frontal lobe syndrome. *Brain and Cognition*, 20, 104-124.
- SMITH, A., SUGAR, O. (1975). Development of above normal language and intelligence 21 years after left hemispherectomy. *Neurology*, 25, 813-818.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- ST-JAMES, I. (1981). A reinterpretation of hemispherectomy data without functional plasticity of the brain : I. Intellectual function. *Brain and Language*, 13, 31-53.
- STOMMEL, E.W., FRIEDMAN, R.J., REEVES, A.G. (1991). Alexia without agraphia associated with splenogeniculate infarction. *Neurology*, 41, 587-588.
- STRAUSS, E., SATZ, P., WADA, J. (1990). An examination of the crowding hypothesis in epileptic patients who have undergone the carotid amytal test. *Neuropsychologia*, 28, 1221-1227.
- STRAUSS, E., VERITY, C. (1983). Effects of hemispherectomy in infantile hemiplegics. *Brain and Language*, 20, 1-11.
- STROBER, M. (1992). Relevance of early age-of-onset in genetic studies of bipolar affective disorder. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 606-610.
- STUSS, D.T. (1992). Biological and psychological development of executive functions. *Brain and Cognition*, 20, 8-23.
- SUSSOVA, J., SEIDL, Z., FABER, J. (1990). Hemiparetic forms of cerebral palsy in relation to epilepsy and mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 792-795.
- SZURAN, T., ZIMMERMANN, E., WELZL, H. (1994). Water maze performance and hippocampal weight of prenatally stressed rats. *Behavioural Brain Research*, 65, 153-155.
- SZYMANSKI, S., LIEBERMAN, J.A., ALVIR, J.M., MAYERHOFF, D., LOEBEL, A., GEISLER, S., CHAKOS, M., KOREEN, A., JODY, D., KANE, J. (1995). Gender differences in onset of illness, treatment response, course, and biologic indexes in first-episode schizophrenic patients. *American Journal of Psychiatry*, 152, 698-703.
- TEUBER, H.L. (1975). Recovery of function after brain injury in man. In : *Outcome of severe damage to the central nervous system*. CIBA Foundation symposium 34, Amsterdam, Elsevier.
- THOMSEN, P.H., MOLLER, L.L., DEHLHOLM, B., BRASK, B.H. (1992). Manic-depressive psychosis in children younger than 15 years : A register-based investigation of 39 cases in Denmark. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 85, 401-406.
- TRANEL, D., DAMASIO, A.R., DAMASIO, H. (1988). Intact recognition of facial expression, gender, and age in

- patients with impaired recognition of facial identity. *Neurology*, 38, 690-696.
- VANDERPLOEG, R.D., HALEY, J.A. (1990). Pseudosociopathy with intact higher-order cognitive abilities in patients with orbitofrontal cortical damage. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 12, 54-55.
- VANIER, M., D. CAPLAN, D. (1985). CT scan correlates of surface dyslexia. In : K.E. Patterson, J.C. Marshall, M. Coltheart (Eds.), *Surface dyslexia : Neuropsychological and cognitive studies of phonological reading* (pp. 511-525). London, Erlbaum.
- VOELLER, K.K. (1986). Right hemisphere deficit syndrome in children. *American Journal of Psychiatry*, 143, 1004-1009.
- WALFORD, G., MCCUNE, N. (1991). Long-term outcome in early-onset anorexia nervosa. *British Journal of Psychiatry*, 159, 383-389.
- WHITAKER, H.A. (1983). Towards a brain model of automatization. In : R.A. Magill (Ed.), *Memory and control of action*. New York, North Holland (pp. 199-216).
- WILLIAMS, D., MATEER, C.A. (1992). Developmental impact of frontal lobe injury in middle childhood. *Brain and Cognition*, 20, 196-204.
- WITCHER, D.B., WILLIAMSON, D.A. (1992). Duration of bulimia nervosa and symptom progression : a retrospective analysis of treatment-seeking bulimics. *Journal of Substance Abuse*, 4, 255-261.
- WOLTERS, P.L., BROUWERS, P., MOSS, H.A., PIZZO, P.A. (1994). Adaptive behavior of children with symptomatic HIV infection before and after zidovudine therapy. Special Section : Pediatric AIDS. *Journal of Pediatric Psychology*, 19, 47-61.
- YAZICI, H., TUZUN, Y., PAZARLI, H., YURDAKUL, S., OZYAZGAN, Y., OZDOGAN, H., SERDAROGLU, S., ERSANLI, M., ULKU, B.Y., MUFTUOGLU, A.U. (1984). Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behçet's syndrome. *Annals of Rheumatological Disease*, 43, 783-789.
- ZELNIK, N., GALE, A.D., SHELBURNE, S.A. JR (1991). Multiple sclerosis in black children. *Journal of Child Neurology*, 6, 53-57.



# ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE

Le nouveau-né est un être plutôt dépourvu d'aptitudes cognitives. Le neuropsychologue et le psychologue ne s'y intéressent pas moins pour autant. Car le nouveau-né et le bébé doivent tout de même pouvoir manifester un certain nombre de comportements (téter, bouger, regarder, dormir, respirer, digérer, etc.), et peuvent déjà manifester un grand nombre d'incapacités (réflexes absents, incapacité de produire tel mouvement, etc.) ou des comportements déviants (réflexes ou réactions anormales, signes de détresse, etc.). Un nourrisson handicapé entraîne un immense stress pour les parents, et ceux-ci peuvent dès lors avoir recours aux services d'un psychologue. Il existe un questionnaire conçu pour évaluer la situation, le vécu, les ressources de ces parents (Pimentel, 1990). Un psychologue spécialisé en néonatalogie sera en mesure, par exemple, d'apprendre aux parents à nourrir un bébé qui, autrement, mourrait de sous-alimentation. Ce même psychologue, s'il tient vraiment à être compétent dans son domaine, saura que les troubles d'insuffisance alimentaire des nourrissons ont presque toujours une étiologie d'origine biologique, voire neurologique, et que les troubles de la réponse de succion représentent typiquement un signe avant-coureur de problèmes neuropsychologiques plus diversifiés (*ex* : dysarthrie) à venir. Cela étant dit, plus l'enfant est âgé, plus l'évaluation neuropsychologique et l'intervention deviennent pertinentes. Nous avons séparé la question de l'évaluation de l'enfant en deux chapitres : celui-ci, qui concerne l'enfant en âge préscolaire, et le suivant concernant l'enfant en âge scolaire. L'évaluation psychologique clinique de l'enfant est une spécialité dont les exigences ne doivent pas être sous-estimées. Le psychologue n'ayant pas été formé en pédiatrie devrait éviter d'improviser. La meilleure préparation consiste en une série de cours universitaires spécia-

lisés en psychologie et neuropsychologie de l'enfance. Le praticien aura intérêt à lire et assimiler le contenu de livres généraux sur l'évaluation de l'enfant. Nous recommandons tout particulièrement l'excellent traité de Sattler (1986), un ouvrage de 994 pages dédié entièrement à l'évaluation psychologique de l'enfant.

## ANAMNÈSE CLINIQUE

Certains cliniciens seront intéressés par une anamnèse générale de base (histoire du cas, histoire pré-, péri- et postnatale, situation familiale actuelle, etc.). On trouve un exemple de ce type d'anamnèse dans Sattler (1986, p. 433-442). Ensuite, avec un très jeune enfant, beaucoup de cliniciens choisissent de profiter de la première rencontre pour laisser l'enfant manifester son comportement spontané et naturel. Toutefois, une telle séance mérite d'être optimisée, et ne doit pas être laissée sans contenu. Sattler (1986) offre une foule de suggestions judicieuses pour remplir avec profit une telle consultation avec le jeune enfant, à savoir comment préparer, rassembler, interpréter, communiquer, exploiter les observations. Le lecteur trouvera en annexe du présent volume un exemple de questionnaire, pour parents d'enfants aux prises avec des problèmes neuropsychologiques.

## ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DES FONCTIONS COGNITIVES

Il existe peu de tests des fonctions cognitives de l'enfant en âge préscolaire. Les tests explicitement développés pour l'évaluation neuropsychologique sont pratiquement inexistantes. Nous présentons, aux tableaux 16-I à 16-VI, les instruments disponibles regroupés par fonction (motricité, perception, inté-



TABLEAU 16-I. – TESTS DE LA FONCTION MOTRICE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Test Bruininks-Oseretsky de Proefficiency Motrice	Bruininks	1978	4,5-14,5	AGS
Échelle de Développement Moteur Peabody	Folio et Fewell	1974	0-84	IRP
Échelle Motrice de la Batterie de Dépistage pour Enfants de McCarthy	McCarthy	1978	2,6-7	PC IRP*
Échelle motrice de l'Échelle Vineland de Maturité Sociale	Sparrow et al	1984	0-18	AGS
Test de Développement des Gros Groupes Musculaires	Ulrich	1985	3-10	Pro-Ed

\* Version française disponible.

\*\* Voir les annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABLEAU 16-II. – TESTS DES FONCTIONS PERCEPTIVES DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Test d'Intégration Sensorielle de la Californie du Sud	Ayers	1980	4-10	WPS
Test Non Moteur de Perception Visuelle	Colarusso et Hammill	1972	4-8	ATP
Test d'Écoute Dichotique (Musique)	Voir Spreen et Strauss	1991	2-11	NLUV
Test du Développement de la Perception Visuelle	Hammill, Pearson et Voress	1993	4-10	Pro-Ed

Note : de nombreux instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABLEAU 16-III. – TESTS DE LA FONCTION VISUOMOTRICE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Bender-Gestalt (adaptation Koppitz pour enfants de 5 à 12 ans)	Koppitz	1975	5-12	IRP
Test d'Intégration VisuoMotrice de Beery	Beery	1989	2-13	MCP WPS
Planche à Chevilles Purdue	Wilson et al Spreen et al	1982 1991	2-adulte	LIC
Test Frostig du Développement Visuo perceptif	Frostig	1964	3-9	CPP WPS IRP*
Étalonnage Perceptivo-Moteur Purdue	Roach et Kephart	1966	4-8	CEM

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABLEAU 16-IV. – TESTS FRANÇAIS DE LA FONCTION LANGAGIÈRE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Épreuves pour l'Examen du Langage	Chevrie-Muller, Simon et Decante	1981	3,9-8,6	IRP
Batterie de Dépistage pour Enfants de McCarthy	McCarthy	1976	4-6,6	IRP CPA
Test des Concepts de Base Boehm (Préscolaire)	Boehm	1986	3-5	IRP
Test Stycar d'Audition	Sheridan et Auffret	?	0,6-7,0	IRP
Batterie Prédictive de l'Apprentissage de la Lecture (maternelle)	Inizan	1983	?	IRP
Batterie d'Évaluation Psycholinguistique	Chevrie-Muller, Simon, Le Normand et Fournier	1983	3-4	CPA
Échelle de Vocabulaire Expressif	Gardner	1990	?	ATP
Échelle de Vocabulaire par Images de Peabody	Dunn et Dunn Dunn et al	1981 1993	2,6-50	CPA

Note : de nombreux instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABLEAU 16-V. – TESTS ET ÉCHELLES D'ESTIMATION DU DÉVELOPPEMENT LANGAGIER DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE (EN ANGLAIS).

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Early Language Milestone Scale	Coplan	1987	0,1-3	Pro-Ed
Verbal and Nonverbal Developmental Milestones	Telzrow et Hartlage	1983	0-5	PP
Preschool Language Scale	Zimmerman, Steiner et Pond	1992	?	PC
Receptive-Expressive Emergent Language Scale (REEL Scale)	Bzoch et League,	1970	0-3	UPP
Test des Jetons	Di Simoni	1978	3,6-12,6	WPS
Test d'Habiletés Psycholinguistiques de l'Illinois	Goh	1987	2-10	UIP
Expressive One Word Picture Vocabulary Test	Gardner	1990	?	ATP
Peabody Picture Vocabulary Test-Revised	Dunn et Dunn	1981	2,6-50	AGS

Note : plusieurs autres instruments développés en France, en langue française, sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABLEAU 16-VI. – TESTS ET ÉCHELLES DES APTITUDES COGNITIVES ET OU INTELLIGENCE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR***
Test Boehm de Concepts de Base ( <i>Révisé</i> )	Boehm	1986	3-5	PC
L'Échelle Internationale de Performance Leiter	Leiter	1969	2-18	WPS
Échelle Préscolaire et Primaire d'Intelligence Wechsler ( <i>Révisée</i> )	Wechsler	1989	4-6,6	PC, IRP*
Échelle d'Intelligence Stanford-Binet	Thorndyke et al	1986	2-18	IRP
Batterie d'Évaluation de l'Enfant Kaufman	Kaufman et al	1983	2,6-12,6	AGS
Batterie d'Évaluation de l'Enfant Kaufman	Kaufman et al,	1995*	2,6-12,6	
Test d'Intelligence Slosson ( <i>Révisé</i> )	Slosson et al	1991	0,1-adulte	WPS
Test de Dépistage McCarthy	McCarthy	1978	2,6-7	PC, IRP*
Test des Catégories**	Klonoff et Lowe	1974	2-5	PAR

Note : plusieurs instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Version française disponible.

\*\* Ce test peut être considéré comme une mesure de la fonction exécutive.

\*\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

gration visuomotrice, langage, intelligence), dans un ordre habituel de complexité croissante.

## ÉVALUATION CLINIQUE DE LA PSYCHOPATHOLOGIE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE

Il est assez difficile de travailler sur les diagnostics raffinés des psychopathologies des enfants en âge préscolaire. Par exemple, le test le plus riche pour l'évaluation de la psychopathologie, l'Inventaire de Personnalité pour Enfants (Wirt, Lachar, Klinedinst et Seat, 1977), malgré ses 600 items, n'offre qu'une grille interprétative restreinte pour l'enfant en âge préscolaire, et est inutilisable avant l'âge de trois ans. Les échelles pour ces jeunes enfants utilisent le plus souvent des nosologies pathologiques assez floues, véhiculant des concepts d'adaptation par secteur d'activité (alimentation, propreté, habillage, élimination, jeu, etc.). C'est le cas de l'Échelle Vineland de Maturité Sociale par exemple, une échelle axée davantage sur les comportements ordinaires du quotidien facile-

ment observables, que sur les déviations psychoaffectives et morales caractérisant les psychopathologies à proprement parler. Cette échelle est disponible en version française à l'Institut de Recherches Psychologiques. Mais, il arrive que le clinicien remarque la trace d'une psychopathologie grave, en simple entrevue, chez de très jeunes enfants. À ce moment, selon le contexte, le clinicien pourra vouloir mieux cerner le type de psychopathologie à l'aide de tests. Une liste de ces tests, spécifiquement axés sur la psychopathologie, est présentée au tableau 16-VII.

## ÉCHELLES DE DÉPISTAGE GÉNÉRAL

Bien entendu, le dépistage général peut être réalisé avec des échelles à compléter par les parents, pouvant être homogènes ou multidimensionnelles (sous-tests), ou avec des entrevues structurées avec un parent, ou avec des procédures standardisées et normées d'observation directe (tests). Nous ne présenterons pas ici ces échelles, l'information pouvant être obtenue facilement de Sattler (1986) et autres sources du même genre.

TABLEAU 16-VII. – TESTS ET ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE L'INTÉGRITÉ ÉMOTIONNELLE/SOCIALE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Échelle de Cotation des Comportements de l'Enfant (CBCL)	Achenbach et Edelbrock	1983	4-16	DPUV
Échelle de Cotation des Comportements Problèmes ( <i>Révisée</i> )	Quat et Peterson	1979	?	PAR
Inventaire de Personnalité pour Enfants	Lachar et Gdowsky	1979	3-16	WPS
Questionnaire de Conners pour Parents	Goyette, Conners, et Ulrich	1978	3-17	MHS

Note : plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

Les échelles de comportement adaptatif (conçues pour l'examen de l'enfant en direct) peuvent être extrêmement utiles au clinicien pour l'évaluation d'enfants en âge préscolaire. Plusieurs d'entre elles couvrent les principaux domaines des compétences intellectuelles et socio-affectives de l'enfant (motricité, socialisation, communication, comportements inadaptés, cognition, affectivité, etc.). Celles qui peuvent être complétées par un parent sont un gain de temps pour le clinicien, pour qui l'évaluation directe de l'enfant serait beaucoup plus longue que le recueil des informations fournies de mémoire par les parents. Ces échelles sont nombreuses, certaines s'appliquent dès la naissance, d'autres à des populations cibles telles que les cas de déficience mentale profonde ; certaines sont exhaustives et d'autres brèves, les unes axées sur le développement normal, et les autres sur le dépistage des pathologies, certaines sont disponibles gratuitement et d'autres sont coûteuses. Les échelles suivantes, utilisables pour l'enfant en âge préscolaire, sont décrites dans Sattler (1986) : AAMD Adaptive Behavior Scale, Adaptive Behavior Inventory for Children, Scales of Independent Behavior, Battelle Developmental Inventory, Balthazar Scales of Adaptive Behavior, Wisconsin

Behavior Rating Scale, Vineland Adaptive Behavior Scales, Child Behavior Checklist, Conners Parent Rating Scale, AML Behavior Rating Scale, Child Behavior Scale, etc. (tableau 16-VIII).

L'Échelle Brazelton (Brazelton, 1973) est conçue pour l'évaluation, non pas obstétrique du nouveau-né comme l'échelle Apgar, mais pour l'évaluation pédiatrique du nourrisson de quelques jours. Elle a ceci d'intéressant qu'elle génère des scores formulés en termes de comportements plutôt que de simples réflexes sous-corticaux, ou de complications périnatales. Ces scores incluent l'habituation, l'orientation, l'aptitude à être alerte, la maturité motrice, l'aptitude à se laisser « câliner », les mouvements défensifs, la stabilité des états de conscience et d'affectivité, et la « consolabilité ». On trouve une analyse détaillée et critique de l'échelle de Brazelton dans Wodrich (1984). Brazelton a publié son examen en langue française en 1983.

## ÉVALUATION DU TEMPÉRAMENT

On semble s'entendre à reconnaître : 1) que le tempérament est la manifestation la plus précoce de la

TABLEAU 16-VIII. – EXEMPLES D'ÉCHELLES DE DÉPISTAGE GÉNÉRAL POUR L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)	DISTRIBUTEUR*
Test de Dépistage Développement de Denver	Frankenburg et Dodds (Voir Wodrich)	1971 1984	0,1-6	DDM
Echelle Bayley de Développement du Nourrisson	Bayley (adaptation II)	1993	0-2,8	PC
Protocol Développement Gesell-Révisé	Knobloch, Stevens et Malone	1980	0,1-3	HR
Profil Développement	Alpern et Boll	1972	0-12	PDP
Inventaire de Dépistage Développement	Knobloch et Pasamnick	1974	0,1-3	HR
Batterie de Dépistage de Floride (maternelle)	Satz et Fletcher	1982	2-15	PAR
Batterie Factorielle Prédictive-6 (maternelle)	Lavallée	1974	6	IRP*
Inventaire Diagnostique Brigance	Brigance	1978	0-7	IRP*

Note : Reuter, Stancin et Craig (1981) ont développé une grille permettant de dériver cinq scores de l'échelle Bayley : cognition, social, langage, motricité fine, motricité des gros groupes musculaires. Plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

personnalité; 2) que le tempérament est fortement conditionné par la biologie en général, et par l'hérédité en particulier; et 3) qu'il existe un nombre limité de types de tempérament. Le fondement biologique du tempérament est déjà parfaitement évident dans la théorie d'Hippocrate (théorie des quatre types : flegmatique, sanguin, colérique, bilieux, chacun émanant directement de la prépondérance d'une des humeurs, phlegme, bile noire, bile jaune, sang). Pavlov a ensuite fait valoir que le tempérament dépend bien plus fortement des dispositions du système nerveux central que des humeurs. Aujourd'hui, les théoriciens du tempérament ont réussi à montrer qu'il existe des différences fondamentales de tempérament chez le nourrisson (Bell, 1960; Dunn et Richard, 1977) et que ces dispositions prédisent l'adaptation future (Gordon, 1981; Klein, 1980; Thomas et Chess, 1977). Les dimensions comportementales manifestes que l'on utilise pour distinguer les types de tempérament du nourrisson incluent le niveau d'activité, la demande à être pris, la distractibilité, etc. (tableau 16-IX).

De nombreuses échelles standardisées, normalisées et validées à grande échelle sont maintenant disponibles (tableau 16-X).

#### EXISTE-T-IL UNE MÉTHODE D'ÉVALUATION PROPREMENT NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE ?

On peut dire qu'il n'existe pas d'instruments neuropsychologiques, à proprement parler, pour cette catégorie d'âge. Ce n'est pourtant pas parce que la chose est impossible, mais plutôt parce que cette

TABLEAU 16-IX. — CONSTRUITS RETROUVÉS DANS LES DIVERSES ÉCHELLES DE TEMPÉRAMENT POUR ENFANTS EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

NIVEAU D'ACTIVITÉ	CONSOLABILITÉ	CRAINTE
Rythme	Dépendance	Entêtement
Approche/retrait	Irrégularité	Flexibilité/rigidité
Adaptabilité	Caprice	Émotivité
Intensité	Coopération	Réaction à la discipline
Humeur	Placidité	Détresse
Distractibilité	Sociabilité	Hédonisme
Empan attentionnel	Persistance	
Seuil de frustration	Rythme du sommeil	

Note : Voir aussi Goldsmith et Rieser-Danner, 1990, pour un excellent compte rendu général.

population n'a tout simplement pas encore été investie par la discipline de façon suffisamment intensive. On a commencé par développer des tests neuropsychologiques pour l'adulte, ensuite pour l'adolescent, puis pour l'enfant en âge scolaire, et bientôt ce sera au tour des tout petits. Que peut-on donc faire pour estimer l'état neuropsychologique d'un enfant en âge préscolaire ? On peut appliquer des grilles neuropsychologiques qui ont été montées pour être greffées sur des tests individuels d'intelligence (*ex* : le système de Kaufmann et al pour le K-ABC). On peut réaliser une enquête diagnostique orientée vers les syndromes neuropsychologiques de la petite enfance, en se servant d'un mélange de sources tels les critères diagnostiques d'un syndrome soupçonné, une échelle spécifique (*ex* : hyperactivité), l'observation systématique, l'anamnèse, etc. (tableau 16-XI).

TABLEAU 16-X. — QUESTIONNAIRES SUR LE TEMPÉRAMENT POUR ENFANTS EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS)
Questionnaire sur le Tempérament du Nourrisson ( <i>Révisé</i> )	Carey et McDevitt	1978	0,4-0,8
Batterie d'Évaluation du Tempérament de l'Enfant*	Martin	1988	3-7
Échelle de Tempérament de l'Enfant	Fullard, McDevitt et Carey	1984	1-3
Échelle de Dimensions du Tempérament- <i>(Révisée)</i>	Lerner et al	1982	2-8
Inventaire du Tempérament de l'Enfant du Colorado	Rowe et Plomin	1977	1-6
Questionnaire de Caractéristiques de l'Enfant	Bates, Freeland et Lounsbury	1979	?

\* Disponible en français de l'Institut de Recherches Psychologiques. Voir aussi Goldsmith et Rieser-Danner, 1990, pour un excellent compte rendu général.

TABLEAU 16-XI. — DÉVELOPPEMENTS DANS L'EXPLOITATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE TESTS FORTEMENT STANDARDISÉS, VALIDÉS ET NORMALISÉS POUR L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE.

PROCÉDURE	AUTEUR(S)	DATE
Système à Quatre Facteurs de Scoring de Bannatyne pour le WISC-R	Bannatyne	1974
Système de scoring du K-ABC	Kaufmann et al	1995
Application de la Grille DSM-III à L'Échelle de Cotation de Comportements Problèmes	Quay	1983



## TESTS DE PRÉPARATION POUR L'ÉCOLE

Voici un marché bien particulier pour les psychologues pédiatriques en général et pour les neuropsychologues : certains parents désirent, pour une multitude de raisons, faire entrer leur enfant en première année un an plus tôt. D'autre part, certaines écoles veulent retarder l'admission d'un enfant de maternelle en première année le jugeant trop immature, ce à quoi les parents s'opposent parfois. Dans les deux cas, le psychologue sera sollicité, et son évaluation a habituellement un impact important sur le déroulement du dossier. Des tests ont été développés spécifiquement pour appuyer ce jugement de la part du psychologue. Nous en présentons quelques-uns au tableau 16-XII.

## PROBLÈME DE LA SÉLECTION DES TESTS POUR L'ÉVALUATION D'ENFANTS GRAVEMENT HANDICAPÉS MENTALEMENT

Les enfants aphasiques, psychotiques ou déficients mentaux sont très difficiles à tester. Les résultats de

tests conçus à d'autres fins peuvent être trompeurs, inutiles, ininterprétables. L'enfant peut ne pas comprendre les instructions. Les spécialistes de ces populations lourdement handicapées ont néanmoins besoin, pour planifier l'intervention, de pouvoir déterminer un bilan fin des forces et faiblesses cognitives, langagières, perceptives, motrices et socio-affectives de ces enfants. Ils sont donc amenés à monter des batteries de tests mieux adaptés à ces populations. L'Échelle de Comportements Adaptatifs AAMD (AAMD Adaptive Behavior Scale) a été conçue exprès pour tester des déficients mentaux en âge préscolaire et plus (3-69 ans). Le test a été développé par Nihira, Foster, Shellaas et Leland (1974). Ce test fait un tour d'horizon rapide et quelque peu indifférencié des aptitudes mentales, affectives et sociales. La version 1993 (Lambert, Nihira et Leland, 1993) présente neuf échelles représentant chacune un domaine du développement normal, et sept échelles correspondant à des désordres non syndromiques du comportement. Cette échelle peut être présentée au patient et cotée par ordinateur. Dans certains contextes, l'évaluateur pourrait souhaiter tester un enfant handicapé mentalement plus en profondeur. Le tableau 16-XIII présente des tests

TABEAU 16-XII. – TESTS DE PRÉPARATION POUR L'ENTRÉE À L'ÉCOLE EN MATERNELLE OU EN PREMIÈRE ANNÉE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	DISTRIBUTEUR*
Test de Préparation Scolaire	Anderhalter et Penny	?	STS
Test de Préparation pour la maternelle	Larson et Vitali	1988	PAR
Dépistage DABERON de Préparation Scolaire	Danzer, Gerber, Lyons et Voress	1991	Pro-Ed

Note : on trouve plusieurs tests de préparation scolaire, en français, chez les distributeurs Centre de Psychologie Appliquée, Institut de Recherches Psychologiques et Éditest. Nous mentionnons spécifiquement le récent et excellent Bilan Abrégé de l'Adaptation à la Maternelle de Rodrigue (1995). Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

TABEAU 16-XIII. – EXEMPLES DE TESTS ADÉQUATS ET INADÉQUATS POUR L'ÉVALUATION D'ENFANTS EN ÂGE PRÉSCOLAIRE AVEC DÉFICIT ENVAHISSANT DU DÉVELOPPEMENT MENTAL.

TESTS ADÉQUATS	TESTS INADÉQUATS
<b>Langage</b>	
Test Peabody de Vocabulaire par Images	Échelle de Vocabulaire du WPPSI
<b>Intelligence</b>	
Échelle de Comportements Adaptatifs, Quick Test	Test Individuel d'Intelligence Stanford-Binet
<b>Perception</b>	
Test Non-Moteur de Perception Visuelle	Échelle des Images à compléter du WPPSI
<b>Socialisation</b>	
Échelles de Comportements Adaptatifs de Vineland	Échelle de compréhension du WPPSI
<b>Potentiel scolaire</b>	
Échelle de Cotation de l'Autisme chez l'Enfant (CARS)	Test de Préparation Scolaire
<b>Motricité</b>	
Échelles de Développement Moteur Peabody	Test Bruininks-Oseretsky de Proeficiency Motrice

Note : l'Échelle Callier-Azusa -Édition-G est un test conçu pour évaluer toutes les dimensions ci-dessus mentionnées chez une patiente profondément handicapée. Tous les tests présentés dans ce tableau, ainsi que leurs distributeurs commerciaux, sont présentés dans Weaver (1984).

qui peuvent être passés par des enfants en âge préscolaire avec anomalie grave du développement mental (autistes, déficient mentaux, aphasiques développementaux, etc.). Il mérite d'être souligné que l'Institut de Recherches Psychologiques diffuse une adaptation française du Stycar Hearing Test, un des rares tests conçus pour le dépistage précoce, en français, d'enfants avec problèmes de compréhension de la parole.

Peu d'outils ont été conçus pour l'évaluation, en français, de l'adaptation et de la santé mentale de jeunes enfants déficients mentaux. L'Échelle d'Évaluation de l'Autisme Infantile (Schopler et al, 1988) et l'Échelle d'Évaluation des Dimensions du Comportement (Bullock et al, 1992) ont été validées pour application à des populations francophones et sont mêmes disponibles sur le marché.

### ÉVALUATION DE L'ENFANT EN ÂGE PRÉSCOLAIRE AVEC UN HANDICAP PÉRIPHÉRIQUE

Il existe peu de tests conçus pour l'évaluation précoce de l'enfant avec un handicap auditif ou visuel complet. Pour les enfants sourds, on mentionne l'Échelle CID pour Enfants d'Âge Préscolaire et l'Échelle de Performance Internationale Leiter (avec l'adaptation Arthur). L'Échelle Internationale de Performance Leiter (Leiter, 1969) n'est pas très solide sur le plan psychométrique, mais l'échelle est utile pour évaluer les malentendants ou enfants avec troubles du langage. Pour les aveugles, L'Échelle Maxfield-Buchholz de Maturité est utile pour estimer la maturité sociale, et les Échelles Reynell-Zinkin contiennent des mesures d'adaptation sociale, de maturité sensorimotrice, de la disposition exploratrice de l'environnement, de la réponse aux sons, de la compréhension verbale et du langage expressif.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ACHENBACH, T.M., EDELBROCK, C. (1983). *Manual for Child Behavior Checklist*. Burlington VT, University Associates in Psychiatry.
- AMIEL-TISON, C., GRENIER, A. (1986). *Neurological assessment during the first year of life*. New York, Oxford University Press.
- ALPERN, G.D., BOLL, T.J. (1972). *Developmental Profile Manual*. Indianapolis, Psychological Developmental Publications.
- BANNATYNE, A. (1974). A note on recategorization of the WISC scaled scores. *Journal of learning Disabilities*, 7, 272-274.
- BAYLEY, N. (1969). *Manual for the Bayley Scales of Infant Development*. New York, Psychological Corporation.
- BEERY, K.E. (1989). *The VMI Developmental test of visual-motor integration*. Cleveland, Modern Curriculum Press. Follett Publishing Company.
- BELL, R.W. (1960). Relations between behavior manifestations in the human neonate. *Child Development*, 31, 463-477.
- BRAZELTON, T.B. (1973). Neonatal behavioral assessment scale. *Clinics in Developmental Medicine*, 50, Londres, Heinemann.
- BRAZELTON, T.B. (1983). Échelle d'évaluation du comportement néonatal. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 31, 61-96.
- BRUININKS, R.H. (1978). *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency*. Circle Pines, Mn, American Guidance Service.
- BULLOCK, L.M., WILSON, M.J., POIRIER, M., TREMBLAY, R., FREESTON, M. (1992). *Échelle d'Évaluation des Dimensions du Comportement*. Loretville, Qc, Commission Scolaire de la Jeune Lorette.
- BZOCH, K.R., LEAGUE, R. (1970). *Receptive-Expressive Emergent Language Scale (REEL Scale)*. Baltimore, University Park Press.
- CHEVRIE-MULLER, C., NARBONA, J. (1996). *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- CONNERS, C.K. (1985). *The Conners Rating Scales : Instruments for the assessment of childhood psychopathology. (Inédit)*. Children's Hospital National Medical Center, Washington, DC. USA.
- DANZER, V.A., GERBER, M.F., LYONS, T.M., VORESS, J.K. (1991). *DABERON Screening for School Readiness*. Austin, TX, Pro-Ed.
- DI SIMONI, F.G. (1978). *The Token Test for Children*. Allen TX, DLM Teaching Resources.
- DUBOWITZ, L.M.S., DUBOWITZ, V. (1981). *The neurological assessment of the preterm and full term newborn infant*. Londres, William Heinemann Medical Books. J. B Lippincott.
- DUNN, J. B., RICHARDS, M.P.M. (1977). Observations on the developing relationship between mother and baby in the neonatal period. In : H.R. Schaffer (Éd.), *Studies in mother-infant interaction*. Londres, Academic Press.
- DUNN, L., DUNN, L. (1981). *Manual for Peabody Picture Vocabulary Test-Revised*. Circle Pines MN, American Guidance Service.
- DUNN, L.M., THÉRIAULT-WHALEN, C.M., DUNN, L.M. (1993). *Échelle de vocabulaire en images Peabody [adaptation française du Peabody Picture Vocabulary Test]*. Manuel pour les formes A et B. Toronto, Psycan.
- FRANKENBURG, W.K., DODDS, J.B. (1971). The Denver Developmental Screening Test. *Journal of Pediatrics*, 79, 988-1010.
- FRANKENBURG, W.K., CAMP, B.W. (1975). *Pediatric screening tests*. Springfield, IL, Charles C. Thomas.
- GARDNER, M.F. (1990). *Expressive one-word picture vocabulary test-revised*. Novato, Academic Therapy Publications.
- GOH, D.S. (1987). Assessing young children's cognitive functioning. In : R.S. Dean (Éd.), *Introduction to assessing human intelligence : Issues and procedures*. Springfield, IL, C.C. Thomas, Publisher.
- GOLDSMITH, H.H., RIESER-DANNER, L.A. (1990). Assessing early temperament. In : C. R Reynolds, R.W. Kamphaus (Éds.), *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- GORDON, B.H. (1981). Child temperament and adult behavior : An exploration of « goodness of fit ». *Child Psychiatry and Human Development*, 11, 167-178.
- HAMMILL, D.D., PEARSON, N.A., VORESS, J.K. (1993). *Developmental Test of Visual Perception*. Austin, TX, Pro-Ed.

- KAUFMAN, A.S., KAUFMAN, N.L. (1983). Kaufman Assessment Battery for Children : Interpretive manual. Circle Pines MN, American Guidance Service.
- KAUFMAN, A.S., VOYAZOPOULOS, R., ADRIEN, J.L. (1995). K-ABC : L'Examen psychologique de l'enfant. Grenoble, La Pensée Sauvage.
- KLEIN, H.L. (1980). Early childhood group care : Predicting adjustment from individual temperament. *The Journal of Genetic Psychology*, 137, 125-131.
- KLONOFF, H., LOW, M. (1974). Disordered brain function in young children and early adolescents : Neuropsychological and electrophysiological correlates. In : R. Reitan, L.A. Davidson (Éds.), *Clinical neuropsychology : Current status and application*. New York, John Wiley.
- KNOBLOCH, H., PASAMNICK, B. (1974). Gesell and Amatruda's developmental diagnosis. New York, Harper and Row.
- KNOBLOCH, H., STEVENS, F., MALONE, A. (1980). A manual of developmental diagnosis. New York, Harper and Row.
- KOPPITZ, E.M. (1975). The Bender-Gestalt test for young children. New York, Grune and Stratton.
- LACHAR, D., GDOWSKI, C.L. (1979). Actuarial assessment of child and adolescent personality : An interpretive guide for the Personality Inventory for Children. Los Angeles, Western Psychological Services.
- LAMBERT, N., NIHIRA, K., LELAND, H. (1993). AAMR Adaptive Behavior Scales. Austin, TX, Pro-Ed.
- LARSON, S., VITALI, G.J. (1988). Kindergarten Readiness Test. Austin, TX, Pro-Ed.
- LEITER, R.G. (1969). Examiner's Manual for the Leiter International Performance Scale. Chicago, Stoelting.
- MARTIN, R.P., DREW, K.D., GADDIS, L.R., MOSELEY, M. (1988). Prediction of elementary school achievement from preschool temperament : Three studies. *School Psychology Review*, 17, 125-137.
- MAXFIELD, K.E., BUCHHOLZ, S. (date inconnue). Maxfield-Buchholz Social Maturity Scale for Blind Preschool Children. New York, The American Foundation for the Blind.
- NIHIRA, K., FOSTER, R., SHELHAAS, M., LELAND, H. (1974). AAMD Adaptive Behavior Scale (Éd. Révisée). Washington DC, American Association of mental Deficiency.
- PIMENTEL, A.E. (1990). The family system in developmental disabilities. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), *Developmental disabilities in infancy and childhood*. Baltimore, Paul H. Brookes Publishing Co.
- QUAY, H.C., PETERSON, D.R. (1979). Revised Behavior Problem Checklist. (inédit)
- QUAY, H.C. (1983). A dimensional approach to behavior disorder : The revised Behavior Disorder Problem Checklist. *School Psychology Review*, 12, 244-249.
- REUTER, J., STANCIN, T., CRAIG, P. (1981). Kent scoring adaptation of the Bayley Scales of Infant Development. Kent OH, Kent Developmental Metrics.
- REYNELL, J., ZINKIN, P. (1975). Reynell-Zinkin Scales for Young Visually Handicapped Children. Berkshire, Angleterre, NFER-Nelson.
- REYNELL, J., ZINKIN, P. (1975). New procedures for the developmental assessment of young children with severe visual handicaps. *Child Care, Health and Development*, 1, 61-69.
- RODRIGUE, W. (1995). Construction/validation du Bilan Abrégé de l'Adaptation à la Maternelle. *ScienceComportement*, 24, 51-66.
- SATTTLER, J.M. (1986). Assessment of children. San Diego, Jerome M. Sattler, Publisher.
- SATZ, P., FLETCHER, J.M. (1982). Manual for the Florida Kindergarten Screening Battery. Odessa, FL, Psychological Assessment Resources.
- SCHOPLER, E., REICHLER, R.J., ROCHEN-RENNER, B. (1988). Échelle d'Évaluation de l'Autisme Infantile. (CARS) Paris, Les Éditions Scientifiques Psychologiques.
- SLOSSON, R.L., NICHOLSON, C.L., HIBPSHMAN, T.L. (1991). Slosson Intelligence Test- Revised. Psychological Assessment Resources.
- SPARROW, S.S., BALLA, D.A., CICCHETTI, D.V. (1984). Vineland Adaptive Behavior Scales. Circle Pines. Minnesota, American Guidance Service.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1991). A compendium of neuropsychological tests : Administration, norms and commentary. New York, Oxford University Press.
- TELZROW, C.F. (1989). Neuropsychological applications of common educational tests. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- TELZROW, C.F., HARTLAGE, L.C. (1983). Evaluation and programming for infants and preschoolers with neurological and neuropsychological impairments. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds.), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- THOMAS, A., CHESS, S. (1977). Temperament and development. New York, Brunner/Mazel.
- THORNDYKE, R.L., HAGEN, E.P., SATTTLER, J.M. (1986). Stanford-Binet Intelligence Scale : Guide for administering and scoring the fourth edition. Chicago, Riverside.
- ULRICH, D.A. (1985). Test of Gross Motor Development. Austin, TX, Pro-Ed.
- WEAVER, S.J. (1984). Testing children. Kansas City, Test Corporation of America.
- WECHSLER, D. (1974). Manual for the Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised. New York, Psychological Corporation.
- WECHSLER, D. (1989). Wechsler pre-school and primary intelligence scale-Revised. New York, Psychological Corporation.
- WILSON, B.C., IACOVIELLO, J.M., WILSON, J.J., RISUCCI, D. (1982). Purdue Pegboard performance of normal preschool children. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 4, 19-26.
- WODRICH, D.L. (1984). Children's psychological testing. Baltimore, Paul H. Brookes Publishing co.
- ZIMMERMAN, I.L., STEINER, V.G., POND, R.E. (1992). Pre-school Language DScale-3. San Antonio, The Psychological Corporation.



# ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE

C'est au moment de la scolarisation qu'il devient possible, en principe, de relier l'intégrité de volumes cérébraux spécifiques de l'enfant à ses compétences perceptives, cognitives et affectives particulières. Ceux qui partent sans précautions de la neuropsychologie adulte pour faire une incursion en neuropsychologie de l'enfant pourraient toutefois connaître certains revers. En effet, le jeu de la localisation des lésions par les tests papier-crayon auquel les neuropsychologues de l'adulte aiment tant (un peu à tort) s'adonner, est un exercice pratiquement inutile en évaluation neuropsychologique de l'enfant, même en âge scolaire : d'abord parce que les instruments disponibles ne sont pas encore assez fins pour cela, ensuite parce que les aptitudes mentales sont moins nettement localisées dans le cerveau de l'enfant, parce que les atteintes cérébrales chez l'enfant correspondent très rarement à ce que l'on pourrait appeler une lésion localisée, et finalement parce que de toute façon l'utilité de l'évaluation neuropsychologique de l'enfant n'est habituellement pas de raffermir le diagnostic neurologique, mais bien plus d'orienter la gestion du cheminement scolaire et familial de l'enfant à l'aide d'une analyse fine de l'ensemble de ses compétences et déficits comportementaux.

## PIÈGES DE L'APPROCHE LOCALISATRICE EN ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT

Pour illustrer la témérité que représenterait une approche seulement localisatrice en évaluation neuropsychologique de l'enfant, nous nous contenterons de donner deux exemples distincts. Dans sa description d'un garçon adolescent (le cas n°4) que Golden (1984) a évalué en neuropsychologie avec les batteries neuropsychologiques Luria-Nebraska et Halstead-Reitan, ainsi qu'avec de nombreux autres tests, on remarque

que le sujet n'a pas d'hémisphère droit – celui-ci étant un immense ventricule. Le sujet n'a aucun déficit sur les tests neuropsychologiques ou cognitifs. Son QI verbal et son QI non verbal à l'Échelle Individuelle d'Intelligence de Wechsler sont de 130 et 128.

Dans leur évaluation d'une fillette de 9 ans (Mélodie) d'une école alternative (à pédagogie « libre ») Lapierre, Braun, LePailleur et Richer (1992) ont observé une différence de 54 points entre le QI verbal et le QI non verbal à l'Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (QIP = 144, QIV = 90). L'enfant n'avait aucun déficit sur une batterie éclectique de tests neuropsychologiques, et son EEG était normal. Les parents décidèrent alors de placer l'enfant dans une école régulière. Deux ans plus tard les QI verbal et non verbal étaient de 120 et 132. On comprend et conclut que la fillette, qui provenait d'une « famille d'artistes » choisissait à l'école alternative des activités limitées aux arts plastiques. Son français avait aussi (temporairement) été quelque peu affaibli par un séjour d'un an en Inde. Arrivée à l'école régulière, c'est l'asymétrie inverse qui lui a été imposée : la modalité verbale devenait omniprésente. En ajustant son style cognitif pour bien réussir à l'école régulière (ce qu'elle a fait sans difficulté), elle s'est mise à donner des réponses plus réfléchies sur le plan verbal, ce qui a eu pour effet de la priver quelques fois des bonifications pour réponses rapides dont elle avait su bénéficier deux ans au préalable sur les épreuves dites de « performance » ou « non verbales » de l'Échelle Individuelle d'Intelligence de Wechsler.

## PRINCIPES ET TENDANCES DE L'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

Il en existe une diversité en évaluation neuropsychologique. Dans leur traité sur l'évaluation neuro-



psychologique de l'adulte, Braun et Crépeau (1997) en présentent quatre en dédiant un chapitre complet à chacune de ces approches. Ce sont l'approche quantitative d'Halstead-Reitan, l'approche qualitative de Boston, l'approche analytique britannique, l'approche idiographique de Luria (et sa variante quantitative du Nebraska).

L'approche d'Halstead-Reitan est appelée « quantitative » pour plusieurs raisons : d'abord, son développement fortement inspiré d'un empirisme pragmatique athéorique a été réalisé par la démonstration sans aucun a priori de la sensibilité de divers tests existants à des lésions cérébrales ; ensuite, le mode par lequel on l'utilise consiste à s'en tenir strictement aux scores sur les tests, en se méfiant de l'évaluation qualitative du patient. L'approche s'appuie sur une batterie fixe de nombreux tests assez sensibles et nettement standardisés mais peu localisateurs, et ne faisant pas le tour complet des fonctions intellectuelles (la mémoire, par exemple, est laissée de côté). La batterie de tests est excessivement longue à faire passer, elle est dispendieuse et comporte des tests trop souvent fortement intercorrélés. La passation des tests est souvent supervisée par des techniciens, et l'interprétation est alors laissée au neuropsychologue-expert. La version pour adultes ne comporte que peu de tests développés spécifiquement pour répondre à des objectifs neuropsychologiques et pire, la version pour enfants comporte principalement les mêmes tests que pour adultes, juste un peu simplifiés. De nombreuses tentatives ont été faites d'automatiser le plus possible les différents aspects du passage et de l'interprétation de cette batterie. Mais la grille interprétative la plus souvent utilisée est celle formulée par Reitan, qui se résume à quatre démarches : 1) l'analyse des niveaux de performance ; 2) l'analyse des profils de performance ; 3) l'analyse des différences droite-gauche ; 4) l'analyse des erreurs rares (signes pathognomoniques). La batterie Halstead-Reitan a largement contribué à l'avancement de la neuropsychologie clinique, et fut la première des grandes batteries de tests neuropsychologiques, mais elle ne semble pas beaucoup évoluer avec les nouvelles connaissances en neuropsychologie fondamentale et clinique. Elle est considérée par certains comme étant aujourd'hui périmée. Pour des analyses critiques de la Batterie Halstead-Reitan pour Enfants, voir Selz, 1981, Hooper et Willis, 1989 ; et Nussbaum et Bigler, 1989.

L'approche « qualitative » de Boston est ainsi appelée parce qu'elle a été développée par Edith Caplan et ses collaborateurs à Boston et, parce que l'approche insiste beaucoup sur les aspects qualitatifs de la dissolution du comportement dans la pathologie. La batterie comporte un mélange de tests développés préalablement à l'émergence de la neuropsychologie scientifique (pendant la Deuxième Guerre mondiale) et de tests développés pour l'évaluation neuropsychologique. Chaque test est abordé dans le respect de

la procédure standard, puis les normes sont appliquées, mais l'examineur est aussi formé à explorer une pléthore d'hypothèses sur la nature plus spécifique du déficit. L'approche prévoit donc des procédures exploratoires multiples pendant et après la passation standardisée de chaque test. Ces procédures ont été développées pour l'Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Adultes et pour l'Échelle de Mémoire de Wechsler. De nouveaux sous-tests ont été inventés pour compléter les analyses préalables. Le test développé spécifiquement par l'école de Boston est le Test d'Apprentissage Verbal de Californie. Celui-ci comporte un très grand nombre de dimensions, et génère de nombreux scores. La Batterie Diagnostique d'Aphasie de Boston, examen aphasiologique complet, est du même genre. Les batteries utilisées par les cliniciens de l'école de Boston font le tour d'un grand ensemble de fonctions psychiques, et on laisse la place à l'improvisation en permettant l'ajout ou le retrait de tests selon les besoins. L'approche qualitative de Boston est en évolution constante et a produit jusqu'à tout récemment de nombreux instruments d'évaluation, de plus en plus perfectionnés. L'extension de l'approche de Boston à la neuropsychologie de l'enfant reste rudimentaire (Waber et Bernstein, 1995, *pour un développement en ce sens de la Figure Complexe de Rey* ; Ardila et Rosselli, 1994, *pour le développement d'une batterie neuropsychologique comportant certains éléments de l'approche qualitative* ; et Yeates, 1994, *pour une validation du Test de Dénomination de Boston pour l'enfant*).

L'approche de Luria fut développée en URSS pendant la Deuxième Guerre mondiale, mais ne fut connue dans le monde capitaliste que dans les années 1970. C'est une approche riche en procédures diagnostiques tirées de la neurologie des fonctions mentales supérieures. Les procédures diagnostiques ne sont pas des tests à proprement parler, mais plutôt des items ou mini-tests, à la manière des procédures de l'examen neurologique typique. Luria a développé un grand modèle, extrêmement détaillé et cohérent, de l'organisation psychologique du cerveau. Ce modèle tient compte d'une quantité étonnante de dimensions, à commencer par l'organisation sociale du psychisme et son incarnation graduelle dans le tissu cérébral (il fut influencé en cela par son compatriote Léontiev). Sur le plan biologique, Luria a intégré à son modèle les notions courantes (à ce moment là) d'histologie cérébrale, de neuropharmacologie, de neurologie corticale, de psychologie développementale (tirée en grande partie des enseignements de Vygotsky), de cybernétique (notions d'Anokhine, Bernstein, Pribram et Gallanter, etc), de physiologie (influence de Moruzzi et Magoun), de linguistique (De Saussure et Jacobson). Luria a tenté de comprendre comment les représentations et actes psychiques s'implantent dans l'ontogenèse et se déploient en temps réel dans le

comportement (microgène). À cet effet, son modèle se résume à l'action conjointe de trois blocs du tissu cérébral, un système tronculo-frontomédiobasal, un système cortical postérorolandique et un système cortical antérorolandique, chacun de ces blocs se subdivisant en composantes primaire, secondaire et tertiaire. Le premier bloc servirait principalement à régulariser l'éveil mental, l'activation, l'effort et la motivation. Le second servirait à recevoir, traiter et emmagasiner l'information épicrotique. Le troisième servirait à programmer, régulariser, et vérifier l'activité cognitive. L'approche de Luria de l'évaluation neuropsychologique est caractérisée par : 1) une grande sensibilité aux conditions culturelles de vie du patient et aux aléas particuliers de sa structure mentale, à un point tel que Luria considère plus important de comparer le patient à lui-même (analyse idiographique) qu'à une quelconque norme (analyse nomothétique); 2) l'analyse des symptômes et déficits comme des chaînons dans des systèmes fonctionnels détruits ou partiellement compensés; 3) l'utilisation totalement libre du flair clinique au service du dépistage de la nature profonde du déficit (donc refus de toute batterie standardisée); 4) une forte valorisation des signes pathognomoniques – dont en particulier les signes positifs (hallucinations, erreurs, etc.) plutôt que les signes négatifs (incapacités, impuissances, etc.).

L'appropriation américaine de l'approche de Luria s'appelle la batterie neuropsychologique Luria-Nebraska. Son chef de file, Golden, était alors localisé au Nebraska. La batterie Luria-Nebraska a été développée à partir des travaux de Luria sur l'adulte, de manière plus systématique, quantitative, nomothétique, empirique, des Anglo-Saxons. Ainsi, la multitude de procédures dont faisait usage Luria ont été compilées, objectivées, simplifiées, regroupées selon des critères a posteriori de sensibilité à des lésions localisées, etc. On a voulu assurer la stabilité test-retest de la batterie, la standardiser, la mettre dans une boîte et la vendre. Le tout s'est assez bien déroulé selon les critères habituels de validité psychométrique, puisque la batterie identifie remarquablement bien les lésions localisées, elle est fidèle, comporte un temps de passage assez bref, et ne coûte pas trop cher. Il y a quand même eu quelques accrocs. La formule fourre-tout de la batterie est porteuse de dangers : en effet, la batterie est tout à fait inappropriée pour l'évaluation des aphasiques, les procédures de passage des items étant par trop saturées par le langage. Par ailleurs, on a allégué que Golden et al ont évacué de l'examen neuropsychologique toute place que pourrait occuper l'imagination créatrice de l'examineur, une critique que nous trouvons personnellement un peu exagérée. Ce sont des tests méticuleusement montés, très complexes, très précis. Concernant la batterie pour enfants Luria-Nebraska, il y a de quoi s'inquiéter. Les items de cette batterie n'ont pas été construits à partir des connaissances du moment en

psychologie ou neuropsychologie de l'enfant, mais tout simplement en réduisant et en simplifiant la batterie conçue pour les adultes. Le travail de standardisation, vérification, validation a posteriori est admirable, mais il faut se questionner sur le bien fondé, une fois de plus en neuropsychologie pédiatrique, de calquer sur la situation infantile des instruments conçus pour l'adulte, c'est à dire de prendre pour acquis en quelque sorte que l'enfant est un adulte réduit, simplifié. Pour une présentation non critique mais informative de la Batterie Luria-Nebraska pour Enfants, voir Golden, 1981; et Golden, 1989. Les développeurs de la batterie neuropsychologique Luria-Nebraska pour enfants se sont aussi intéressés à l'interprétation qualitative de leurs tests. Entre autres, il existe dans cette batterie une Échelle Pathognomonique (*Pathognomic Scale*). (Wysocki et Sweet, 1985).

L'approche analytique britannique est ainsi appelée parce que les chefs de file de cette approche (Warrington, Ellis, Young, Shallice) sont britanniques, et parce que ses protagonistes s'intéressent tout particulièrement à la dissociation neuropsychologique. Par dissociation neuropsychologique, nous entendons la démonstration de dissolutions neurogènes particulières et bien délimitées de composantes de l'appareil cognitif, en vue de comprendre la structure de cet appareil. Les neuropsychologues analytiques britanniques qui se sont surtout intéressés à la cognition, sont friands d'organigrammes supposés représenter le travail mental que réalise le cerveau. Un de leurs objectifs consiste à prouver par des lésions qu'une des boîtes d'un organigramme puisse vraiment exister. Leur approche s'appuie donc fortement sur les études de cas critiques qui font office de preuve d'existence. Les tests développés par cette école sont extrêmement spécifiques, pour ne pas dire ésotériques, s'attardant par exemple au traitement de mots réguliers versus irréguliers, d'objets en présentation habituelle versus inhabituelle, etc. L'école britannique analytique s'est très peu intéressée au développement, et on ne s'étonnera donc pas que l'enfant (dont les mécanismes cognitifs sont moins cristallisés, et dont les lésions sont typiquement plus diffuses) ne puisse que peu servir la cause de cette pensée.

#### EXISTE-T-IL UNE APPROCHE DÉVELOPPEMENTALE EN ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE ?

À ces quatre approches idéologiques suffisantes pour l'adulte, il faudrait ajouter l'approche développementale, dont on trouve quelques rudiments dans les travaux du psychologue suisse André Rey. Dans une approche développementale, l'accent sera placé sur l'anamnèse, le pronostic, la gestion du cas, et l'in-

tervention thérapeutique. Tout sera contextualisé dans le temps, de façon serrée. Les tests seront développés à partir de ce que l'on connaît du comportement normal et de sa distribution dans un groupe d'âge donné, et ne sera donc pas simplement importé de la littérature adulte et adapté sans plus. En effet, dans le contexte développemental, la base normative doit être plus détaillée, l'évolution des compétences du sujet étant beaucoup plus rapide. L'interprétation des tests tiendra compte d'une pléthore de facteurs qui, chez l'adulte, posent peu de problèmes (immaturité interpersonnelle, affective, sociale du sujet, handicaps spéciaux non compensés et non compris par l'enfant tels akathisie hyperactive, trouble d'audition ou de vision, ou déficit moteur, timidité paralysante, perturbation familiale, malaise douloureux, sentiment d'insécurité, problèmes de discipline, attitude oppositionnelle, distractivité, adaptation scolaire, etc.). On restera sur ses gardes pour les problèmes particuliers du développement en prenant soin de distinguer les « retards », « fixations », « régressions » et « déviations » du développement (Tuma et Elbert, 1990). L'évaluation sera renouvelée, le développement étant conçu a priori comme porteur de nombreux rebondissements difficilement prévisibles. La majeure partie de l'évaluation sera axée sur les demandes sociales qui sont faites à l'enfant dans l'immédiat et dans le futur, dont l'école « se taille la part du lion ». On oublie facilement que les adultes peuvent s'adapter à des déficits cognitifs, tels l'analphabétisme par exemple, en se fabricant une niche écologique (amis analphabètes, loisirs physiques, emploi col bleu, etc.). Mais l'enfant échappe difficilement aux exigences de l'école, et une simple dyslexie présentera alors pour lui une catastrophe s'il n'est pas pris en charge par des spécialistes compétents et bienveillants dont – sans aucun doute, les neuropsychologues. De même, s'intéressera-t-on toujours davantage à l'aptitude de l'enfant à apprendre,

plutôt qu'à réussir, l'acquisition des compétences étant la principale demande que l'on fasse à l'enfant. Avant et après l'évaluation, l'interlocuteur de l'évaluateur neuropsychologue est bien plus que l'enfant, le parent, et c'est habituellement à ce parent que reviendra la responsabilité d'exécuter les recommandations. Il existe aussi de nombreuses différences entre les cerveaux d'enfants et les cerveaux d'adultes, différences qui se reflètent dans les tests. Nous ne mentionnons que quelques exemples de ces effets sur les tests au tableau 17-I.

En neuropsychologie de l'adulte comme en neuropsychologie de l'enfant, de nombreux auteurs ont tenté de mettre au point des stratégies systématiques pour standardiser et valider l'ensemble des procédures diagnostiques. Les uns en sont arrivés à des systèmes sous forme d'organigramme consistant à évaluer l'enfant par étapes, et en procédant par élimination (de déficits ou syndromes) progressive (Aaron, 1981). D'autres auteurs ont voulu développer des systèmes presque automatisés (informatisés ou pas) de scoring et de préinterprétation des tests (Rourke et Adams, 1984). Certains auteurs se sont beaucoup concentrés sur des profils dans des tests pour essayer de déterminer s'il existe des sous-types d'enfants cérébrodysfonctionnels (Knights et Stoddart, 1981) – surtout en ce qui concerne les troubles d'apprentissage (Rourke et al, 1983, et Bakker, 1992). Certains ont mis l'accent sur des principes d'interprétation qui dépassent et recourent l'ensemble des tests (*ex* : évolution de la pathologie, différences droite-gauche, tendance locale versus diffuse, analyse des caractéristiques de ces syndromes, etc.) (Selz, 1981). D'autres auteurs se sont efforcés de simplifier le scoring des tests en fabriquant des grilles normatives prémontées. Finalement, certains auteurs se sont arrêtés longuement sur l'évaluation des différentes approches méthodologiques pour estimer la validité

TABLEAU 17-I. – EXEMPLES DE DIFFÉRENCES ENTRE LA SITUATION D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE PÉDIATRIQUE ET LA SITUATION ADULTE.

SITUATION ADULTE	SITUATION PÉDIATRIQUE
L'agraphie peut se manifester sans alexie	La dysgraphie accompagne toujours la dyslexie, car l'écriture s'apprend après la lecture
Le test des jetons* est un dépisteur presque pathognomonique de l'aphasie	Ce test est mal réussi par des enfants avec trouble attentionnel, car l'enfant n'a pas encore suracquis l'habitude de traiter plusieurs clauses dans une phrase
La lésion focale détruit irrémédiablement la fonction qui y était installée	Une lésion focale peut entraîner une migration spectaculaire de la fonction dans le cerveau, ce qui prémunit l'enfant contre l'aphasie (par exemple)
La lésion focale affecte fortement les fonctions sensorimotrices, qui récupéreront assez peu	L'enfant récupère bien les déficits sensorimoteurs (plasticité cérébrale et effet de pratique)
La lésion focale affecte peu les habiletés cognitives (elles sont déjà acquises et largement distribuées dans le cortex)	L'adaptation scolaire est compromise, ce qui prive l'enfant des possibilités habituelles de développer ses capacités cognitives

\* Le Test des Jetons (Token test), un test de dépistage aphasiologique chez l'adulte, est plutôt sensible aux déficits attentionnels chez l'enfant (voir Spreen et Stauss, 1998).



neuropsychologique des tests, ainsi que pour tenter de justifier le montage d'une batterie de tests optimale (analyse factorielle, par agrégats, régression multiple, etc.) (Rourke et Adams, 1984). Nous n'entrons pas davantage dans le détail de ces considérations techniquement ardues, sauf pour signaler que la plupart de ces analyses ont porté sur les tests utilisés dans la batterie Halstead-Reitan pour enfants.

### QUELQUES GÉNÉRALITÉS SUR L'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT

Quelle que soit l'idéologie neuropsychométrique que l'on préconise, il y a un certain nombre d'aspects incontournables dans l'évaluation neuropsychologique de l'enfant. D'abord, comme c'est le cas dans l'évaluation neuropsychologique de l'adulte, le neuropsychologue est contraint, lorsqu'il évalue un enfant, de faire le tour de tous les principaux secteurs de la compétence psychique et comportementale humaine. L'interprétation de l'effet des désordres cérébraux est trop complexe pour que l'on puisse, par exemple, se contenter d'un test individuel d'intelligence, ou d'un test « omnibus » comme le Bender-Gestalt, pour formuler une interprétation neuropsychologique valable. Contrairement à ce qui se passe dans la pratique non spécialisée de la psychologie, le neuropsychologue n'acceptera généralement pas de faire passer un petit test, en catimini, pour que le médecin traitant puisse savoir si un enfant est « déficient mental » ou pas, a un problème « organique » ou « psychogène », est « psychotique » ou pas, etc. (Chouinard et Braun, 1993, *pour une analyse critique de ce point de vue dominant et même « officiel » en neuropsychologie*). L'évaluation neuropsychologique prend du temps, même beaucoup de temps... probablement une journée complète en moyenne, incluant l'évaluation, le scorage des tests, et la rédaction du rapport neuropsychologique. Le neuropsychologue ne peut se permettre d'ignorer la mémoire, la fonction visuo-spatiale, le langage, l'affectivité, l'aptitude cognitive, les fonctions sensorielles et motrices, la fonction exécutive. Par ailleurs, le test normatif est incontournable en neuropsychologie clinique, quelle que soit l'idéologie préconisée. Le neuropsychologue n'utilise généralement pas les instruments qui ne donnent pas de renseignements quantitatifs, ou dont les mesures ne peuvent s'inscrire dans une norme développementale. Il doit donc bien maîtriser la psychométrie et a fortiori la neuropsychométrie (voir le chapitre de Braun et Crépeault, 1997, *sur la méthodologie neuropsychométrique dans le contexte de l'évaluation de l'adulte*). Le neuropsychologue utilise une variété et un grand nombre de tests. Étant donné ce qui précède, on comprend que l'évaluation neuropsychologique ne soit pas, et ne puisse être une affaire de routine. Ni les parents, ni l'état ne seraient capables d'en supporter le coût. Par

exemple, faire faire une évaluation neuropsychologique à un enfant simplement parce qu'il aurait de légères difficultés en classe relève du gaspillage.

### ENTRÉE EN MATIÈRE : PRÉPARATION PRÉ-ENTREVUE, ANAMNÈSE ET GRILLES DE DÉPISTAGE

La structure de l'évaluation risque fort de dépendre du milieu dans lequel travaille le neuropsychologue clinicien (pratique privée, contexte scolaire, milieu hospitalier). Même dans ce dernier cas, il y a plusieurs variations possibles : le neuropsychologue peut être rattaché à la chirurgie, la neurologie, la psychiatrie, etc. Quoiqu'il en soit, il est coutumier de commencer la démarche évaluative par la saisie exhaustive du dossier du client ou patient, s'il y a lieu. Cette démarche permet de formuler des hypothèses diagnostiques à l'avance, et de choisir les outils diagnostiques en conséquence. Ensuite, il est souvent jugé utile de remettre un ou plusieurs questionnaires cliniques aux parents, et/ou de les rencontrer pour une entrevue semi-structurée (voir le tableau 17-I). Il est ensuite fortement recommandé, dans un contexte neuropsychologique, de faire le tour de l'ensemble des grands secteurs de l'appareil psychique et du comportement (latéralisation, attention, perception visuospatiale, mémoire, fonctions exécutives, fonctions motrices et visuomotrices, traitement verbal, résolution de problèmes numériques et non numériques, raisonnement complexe, lecture, écriture) avec des tests bien standardisés et pourvus de bonnes normes (Chouinard et Braun, 1993, *pour une discussion de l'importance universelle de ces examens de base partout en évaluation neuropsychologique*). Finalement, seule une formation exhaustive, une bonne expérience clinique et de nombreuses lectures bien ciblées pourront permettre au clinicien de comprendre ce qui se déroule devant ses yeux pendant l'évaluation par les tests. L'approche de Boston a essayé d'ériger l'analyse qualitative en système, et cela peut servir de point de départ. Mais il est nécessaire de faire de l'observation qualitative une démarche unique et créatrice. Quelques indicateurs en ce sens sont donnés par Sattler (1986, p. 699). Le néophyte, comme le praticien expérimenté, constatent dans la pratique qu'ils ne peuvent prévoir tous les secteurs dans lesquels les déficits se manifesteront, et en font la découverte au fur et à mesure du déroulement de l'évaluation, et après mûre réflexion. Le tableau 17-II présente quelques uns des instruments commercialement disponibles pour l'anamnèse en neuropsychologie pédiatrique. Le lecteur trouvera en annexe du présent volume l'anamnèse utilisée actuellement à l'Hôpital de Montréal pour Enfants.

Avant de commencer à tester les fonctions cognitives et affectives, il est parfois utile de faire le tour



TABLEAU 17-II. — QUESTIONNAIRES, GRILLES D'OBSERVATION ET ENTREVUES NEUROPSYCHOLOGIQUES STRUCTURÉES S'APPLIQUANT À L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	DISTRIBUTEUR*
Questionnaire Neuropsychologique de Small	Small	1980	BM
Questionnaire Neuropsychologique de Sattler	Sattler	1986	autopublié
Questionnaire sur le Traumatisme Crânien de Philadelphie	Curry et al	?	WPS
Grille Neuropsychologique Prédiagnostique	Swiercinsky	1984	TCA
Questionnaire Neuropsychologique pour Enfants	Melendez	?	MHS

Note. Plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et pour des normes secondaires.

des dominances hémicorporelles (main, œil, pied). En effet, la dominance hémicorporelle est utile, quoique loin d'être suffisante, pour commencer à identifier un retard développemental. Disons qu'une latéralisation hémicorporelle floue ou mixte est à peu près aussi suggestive d'un retard développemental qu'un tracé électroencéphalographique comportant une proportion trop élevée d'ondes lentes... (tableau 17-III).

### ÉVALUATION DES COMPORTEMENTS ADAPTATIFS

Il n'est pas toujours possible ou souhaitable de réaliser une investigation neuropsychologique complète. En pédiatrie, on dispose d'instruments qui permettent de faire le tour assez rapidement d'un grand ensemble de fonctions. L'évaluation du comportement adaptatif est un thème majeur et particulier en neuropsychologie pédiatrique. La préoccupation est d'estimer la capacité de l'enfant à fonctionner au quotidien. L'approche est éminemment écologique (Braun et Crépeau, 1997, pour un chapitre sur l'approche écologique en évaluation neuropsychologique de l'adulte; DeStefano et Thompson, 1990, pour un chapitre sur le comportement adaptatif de l'enfant). Dans le contexte pédiatrique, l'adaptation à la vie quotidienne varie beaucoup en fonction de l'âge. La capacité de s'occuper de ses urines et de ses selles est intéressante entre les âges de 2 et 4 ans, mais est hors norme à partir de cinq ans. Cela étant dit, à un niveau plus fin, on peut relever des problèmes à tous les

niveaux des activités quotidiennes des enfants. Par exemple, un enfant de 6 ans pourrait être autonome pour ses urines et ses selles, mais avoir tendance à ne pas prévoir les moments stratégiques pour se soulager et être ensuite souvent pris au dépourvu; il pourrait laisser la salle de bains très en désordre; il pourrait avoir une énurésie nocturne; etc. Il y a deux stratégies diamétralement opposées pour l'évaluation du comportement adaptatif: l'évaluation des aptitudes et/ou compétences versus le dépistage des désordres, déficits, inadaptations. La deuxième catégorie sera traitée dans la section suivante, qui porte sur les psychopathologies. On retrouve dans la première catégorie, des instruments célèbres tels que les échelles d'adaptation ou de développement Vineland, Bayley, Bruininks, etc. Ces instruments ont tendance à donner des scores correspondant aux grandes dimensions classiques des aptitudes humaines (habileté perceptive dans les trois modalités épiscritiques, motricité, affectivité, langage, intelligence, socialisation, etc.). Ce que l'on cherche à savoir est s'il y a un retard développemental. Des exemples de ces échelles sont présentés au tableau 17-IV et une de ces échelles est présentée en détail au tableau 17-V.

### PERSONNALITÉ ET PSYCHOPATHOLOGIE

Dans l'évaluation neuropsychologique typique de l'enfant, on se contente d'explorer sommairement l'éventualité de désordres psychiatriques. Mais un examen plus approfondi de la personnalité, et en par-

TABLEAU 17-III. — INVENTAIRES DE LATÉRALISATION POUR L'ENFANT.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Protocole de Préférences Latérales	Dean	1978	7-adulte	PAR
Test Harris de Dominance Latérale	Harris	1957	7-adulte	CPA*, IRP*
Test Jordan d'Inversions Droite-Gauche	Jordan	1990	5-12	Stoelting
Épreuve de Latéralité Usuelle	Auzias	1975	5-11	CPA*

\* Une version française du test de Harris est distribuée par l'Institut de Recherches Psychologiques, et l'Épreuve de Latéralité Usuelle n'est disponible qu'en français.

Plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\*\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-IV. – ÉCHELLES GÉNÉRALES D'ÉVALUATION DU COMPORTEMENT ADAPTATIF NORMAL.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Échelles Vineland de Comportements Adaptatifs	Sparrow, Bulla et Cicchetti	1984	0-18	AGS
Inventaire Développement du Minnesota	Ireton et Thwing	1974	1-6	BSS
Échelles des Comportements Indépendants	Bruininks, Woodcock, Weatherman et Hill	1984	1-40	DLM
Test de Dépistage Développement Denver	Frankenburg et al	1981, 1987	0,1-6	DDM
Échelle de Cotation de Problèmes de l'Enfant	Schinka	1985	5-12	PAR
Échelle Devereux de Cotation du Comportement	Naglieri, LeBuffe et Pfeiffer	1993	?	PC
Inventaire des Comportements Adaptatifs des Enfants	Mercer et Lewis	1978	5-12	PC
Échelle de Comportements Adaptatifs ( <i>Adaptive Behavior Scale</i> )	Lambert, Windmiller, Tharinger et Cole	1981	3-69	AAMD, Pro-Ed

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-V. – STRUCTURE DIMENSIONNELLE DE L'ÉCHELLE DE COMPORTEMENTS ADAPTATIFS VINELAND.

DOMAINE	SUB-DOMAINE	EXEMPLES D'ITEMS
Communication	Réceptive	Suit des instructions concernant une action et un objet Écoute une histoire pendant au moins 5 minutes
	Expressive	S'exprime par phrases complètes Indique un trajet complexe
	Écrite	Imprime ou écrit son nom et prénom Lit des articles de journaux
Activités de la vie quotidienne	Personnelles	Se lave ou se douche sans assistance Se couvre le nez et la bouche en toussant ou éternuant
	Domestiques	Fait son lit lorsque cela est demandé Utilise correctement des produits de nettoyage
	Communauté	Peut dire l'heure à cinq minutes près Gère son argent sans assistance
Socialisation	Relations interpersonnelles	A un groupe d'amis Initie des conversations intéressant les autres
	Jeu et loisirs	Respecte les règles sans rappel Écoute la radio ou la télévision pour obtenir de l'information
	Manières	Respecte les règles à table S'excuse pour ses erreurs ou faux pas
Habilités motrices	Gros groupes musculaires	Descend les marches les pieds en alternance sans assistance Grimpe sur les manèges
	Groupes musculaires fins	Ouvre les portes avec poignée Dessine plusieurs formes reconnaissables
Comportements inadaptés		A des crises de rage Se sauve de la maison

ticulier des désordres de la personnalité ou des comportements est parfois requis. Le clinicien dispose alors d'une panoplie d'instruments qu'il ou elle choisira en fonction du temps disponible pour cet aspect. L'échelle peut être composée seulement de 11 items et ne générer que deux scores correspondant aux axes de troubles internalisants versus externalisants (Cowen et al, 1975), ou comporter 48 à 110 items, et 5 à 8 échelles (Connors : voir Goyette et al, 1978),

d'Achenbach (1988), ou il peut contenir jusqu'à 600 items et générer des douzaines de scores pour un examen psychiatrique très approfondi (CPI : voir le chapitre de Lachar, 1990, pour un excellent compte rendu). Le clinicien neuropsychologue d'enfants s'en tiendra typiquement, je crois, aux instruments intermédiaires (*ex* : Connors et Achenbach). Ces échelles tendent à produire des scores axés sur les principaux problèmes psychologiques et comportementaux aptes

à compromettre l'adaptation scolaire (hyperactivité, anxiété, trouble de conduite, inattention, etc.). Ce que l'on cherche à obtenir avec ces instruments est un diagnostic psychopathologique sommaire.

On a tendance à sous-estimer la capacité qu'ont les enfants de développer des psychopathologies, plusieurs d'entre elles étant définies comme ne débutant qu'à partir de l'adolescence ou même à l'âge adulte par les systèmes nosologiques en psychiatrie tels CIM ou DSM. Bien que les formes puissent se manifester, chez l'enfant, en forme moins pure, ces syndromes méritent une attention diagnostique intensive lorsqu'on en soupçonne l'existence chez l'enfant. De nombreuses échelles ont été construites à cette fin, et sont malheureusement trop peu connues en neuropsychologie pédiatrique (tableau 17-VI).

Comment évaluer la personnalité, et en particulier les désordres de la personnalité et du comportement chez l'enfant en âge scolaire en langue française? Ce problème est probablement moins aigu que ce n'est le cas des tests de la fonction langagière comme telle. On peut assez facilement traduire les tests de personnalité et utiliser les normes existantes (tableaux 17-VII, 17-VIII et 17-IX). Cela étant dit, il serait contreproductif de traduire des tests déjà traduits. Nous mentionnons donc que l'Inventaire de Personnalité pour Enfants est disponible en version française. Nous mentionnons aussi l'existence de l'*Échelle d'Estimation de Comportement*, une échelle de psychopathologie s'ap-

pliquant aux enfants francophones de 8 à 12 ans qui est distribuée par l'Institut de Recherches Psychologiques.

## ÉVALUATION DES FONCTIONS COGNITIVES DE L'ENFANT EN ÂGE SCOLAIRE

Grâce à l'énorme impact culturel de l'école, conjointement à la maturation spectaculaire du cerveau, l'appareil cognitif de l'enfant devient vite hautement structuré, interpellant le clinicien pour qu'il respecte la subtilité et la complexité de l'objet de son investigation. Nous présentons, principalement sous forme de tableaux regroupés par fonction, en ordre de complexité croissante, les instruments actuellement disponibles à cet effet. Il est important de ne pas adopter une vision trop stéréotypée de ces catégorisations du répertoire psychique. Par exemple, si on devait savoir à l'avance que l'enfant à évaluer est porteur d'une lésion pariétale gauche, ou si on devait en cours de route observer un déficit de l'un des quatre éléments formant le syndrome de Gerstmann (agnosie digitale, acalculie, confusion droite-gauche, aggraphie), alors on devrait s'appliquer à confirmer ou infirmer la présence de cette tétrade syndromique (tout en sachant que la validité du syndrome est controversée). Il est insuffisant, comme travail diagnostique, d'en rester aux tests existants : par exemple, aucun test ne contient une procédure optimisée pour déceler le syndrome de Gerstmann. Le

TABEAU 17-VI. — STRUCTURE DIMENSIONNELLE DES ÉCHELLES MAJEURES DE DÉPISTAGE DES PSYCHOPATHOLOGIES ET DES TROUBLES DU COMPORTEMENT.

**Échelle de Cotation Connors (parents) :** Trouble de conduite, trouble d'apprentissage, problème psychosomatique, impulsivité-hyperactivité, anxiété (Goyette, Connors et Ulrich, 1978)

**Échelle de Cotation Connors (enseignant) :** Hyperactivité, trouble de conduite, labilité émotionnelle, anxiété-passivité, comportement asocial, rêverie-inattention (Goyette, Connors et Ulrich, 1978)

**Échelle de Cotation de Problèmes du Comportement :** Trouble de conduite, socialisation-agressivité, trouble d'attention-immaturité, anxiété-retrait social, comportement psychotique, excès moteur (Quay et Patterson, 1983)

**Échelle de Cotation des Comportements de Achenbach (parents) :** retrait social, dépression, problèmes sociaux, glissement de la pensée, inattention, délinquance, agressivité (Achenbach, 1988)

**Échelle de Cotation des Comportements de Achenbach (enseignants) :** retrait social, dépression, inattention, agressivité (Achenbach, 1988)

**Inventaire de Personnalité pour Enfants :** Échelles de validité (Mensonge, Exagération, Attitude défensive); Échelles cliniques (Réalisation de soi, intellect, développement, somatisation, dépression, relations familiales, délinquance, retrait social, anxiété, psychose, hyperactivité, et habiletés sociales) (Lachar, 1990)

**Échelles Devereux de Désordres Mentaux :** Catégories de type DSM-IV (trouble de conduite, trouble attentionnel, anxiété, dépression, autisme, etc) (Naglieri, LeBuffe et Pfeiffer, 1994)

**Échelle de Cotation de Comportements Problématiques de Walker (enseignants) :** Comportements perturbateurs (*acting out*), retrait social, distractibilité, immaturité interpersonnelle, immaturité

**Questionnaire Eysenck de Personnalité (version Junior) :** Extraversion-introversion, stabilité-labilité émotionnelle, psychotisme (Eysenck et Eysenck, 1981)

Note : plusieurs autres instruments pertinents sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996), dont plusieurs traductions de l'anglais au français avec ou sans ré-étalonnage.

TABLEAU 17-VII. – ÉCHELLES DE PSYCHOPATHOLOGIE INFANTILE CONÇUES POUR DIAGNOSTIQUER UN SYNDROME SPÉCIFIQUE.

Syndrome obsessionnel compulsif (voir Reynolds, 1992)
Syndrome dépressif (voir Reynolds, 1992 ou Spren et Strauss, 1998)
Syndrome phobique (voir Reynolds, 1992)*
Syndromes d'anxiété (de trait ou d'état) (voir Reynolds, 1992)*
Syndrome du stress (voir le catalogue de <i>Psychological Assessment Resources</i> )
Syndrome schizophrénique (voir Reynolds, 1992)
Syndrome d'autisme (Schopler et al, 1986, 1988)
Syndrome d'anorexie restrictive (voir Jodoin, 1995)
Syndrome d'anorexie boulimique (voir Jodoin, 1995)
Syndrome X-fragile (Schopmeyer, 1992)

\* On sait que les formes les plus fréquentes de phobie et d'anxiété de l'enfant sont la phobie scolaire et l'anxiété de séparation (voir Birmaher et al, 1994).

TABLEAU 17-VIII. – PROBLÈMES SPÉCIFIQUES VISÉS PAR DES ÉCHELLES CIBLÉES.

Problèmes de motivation scolaire (voir Clinkenbeard et Murphy, 1990)
Déficit des habiletés sociales (voir Witt et al, 1990)
Isolement social (voir Reynolds, 1992)
Timidité (voir Shapiro et Skinner, 1990)
Solitude ( <i>loneliness</i> ) (voir Bierman, 1990)
Apraxie développementale de la parole (Pro-Ed)
Maladie de Gilles de la Tourette (voir Leckman et al, 1988)
Hyperactivité avec déficit attentionnel (voir Leckman et al, 1988)
Délinquance (voir Wodrich, 1984)
Problèmes d'adaptation liés à l'épilepsie (voir Weaver, 1984)
Problèmes d'adaptation liés à l'asthme (voir Weaver, 1984)
Estime de soi (voir Weaver, 1984)
Problèmes familiaux (voir Reynolds et Kamphaus, 1990)
Colère (voir Reynolds et Kamphaus, 1990)
Frustration (voir Reynolds et Kamphaus, 1990)
Troubles dans les relations familiales (voir Weaver, 1984)
Automutilation (Iwata et al, 1990)
Troubles d'adaptation à la céphalée (voir Weaver, 1984)

Note : le catalogue de *Psychological Assessment Resources* mentionne aussi des tests tels que le *Dépistage de l'Abus Parental* et de *Stress Parental*, tandis que le catalogue de l'Institut de Recherches Psychologiques fait état de la possibilité de commander une Échelle de *Bégaïement*.

TABLEAU 17-IX. – ÉCHELLES GÉNÉRALES D'ÉVALUATION DE LA PSYCHOPATHOLOGIE OU DES TROUBLES DU COMPORTEMENT.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Échelle de Cotation Connors	Goyette, Connors, et Ulrich	1978	3-17	MHS
Échelle de Cotation des Comportements de Achenbach	Achenbach	1988	2-16	DPUV
Questionnaire Eysenck de Personnalité-Junior	Eysenck et Eysenck 1981	1975	7-15	EITS
Échelles Devereux de Désordres Mentaux	Naglieri, LeBuffe et Pfeiffer	1994	?	PC
Inventaire Multiphasique de Personnalité du Minnesota (Adolescents)	Butcher et al	1992	14-18	MHS
Échelle de Cotation de Problèmes du Comportement	Quay et Paterson	1983	6-18	PAR

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.



lecteur est invité à se procurer les tests qui sont identifiés dans les tableaux qui suivent, et de les utiliser ensuite sélectivement et judicieusement selon son besoin. Le clinicien devra même improviser certains tests, tel qu'un test d'écriture, puisque nous ne disposons pas de tests normés et validés pour cette fonction en langue française (tableaux 17-X à 17-XXVI).

Les neuropsychologues sont portés à distinguer la mémoire verbale et non verbale, sachant que la spécialisation hémisphérique se dissocie en ce qui a trait à la mémoire selon ces deux modalités. La mémoire est une des fonctions les plus importantes que le neuropsychologue puisse évaluer. En effet, un problème majeur de mémoire peut passer inaperçu dans un test individuel d'intelligence. La mémoire requiert donc d'être évaluée spécifiquement. Par ailleurs, les déficits de mémoire sont en fait extrêmement handicapants à l'école. C'est pourquoi les neuropsychologues ont pris la peine de développer des batteries de tests

de mémoire, dont plusieurs pour enfants. Le test de Mémoire et d'Apprentissage de Reynolds et Bigler (1994) en est un exemple. Il est utilisable à partir de 5 ans, et comporte une dizaine d'échelles distinctes, dont plusieurs dans les modalités verbale et non verbale. Le test Rivermead de Comportements Mnésiques en est un autre exemple. Cette batterie, dont la forme adulte est utilisable à partir de 11 ans, est axée sur la validité écologique en ce sens qu'elle contient des tests qui simulent autant que possible les exigences de la vie quotidienne en matière de mémoire. Elle génère aussi plusieurs scores dont plusieurs dans les modalités verbale et non verbale. Récemment, on a développé une version de cette batterie qu'il est possible de faire passer à partir de 5 ans. On a fait un effort important de normalisation, et des études de fidélité et de validité (Wilson, Ivani, Besag et Bryant, 1993). Ces deux batteries sont distribuées par Western Psychological Services. Nous présentons en

TABLEAU 17-X. — TESTS DE LA FONCTION MOTRICE POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test des Chevilles en Clé	<i>voir</i> Trites	1977		LIC
Dynamomètre	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991, 1998	5-14	RNL
Test d'Oscillation Digitale	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991, 1998	5-14	RNL
Test D'Oscillation du Pied	<i>voir</i> Trites	1977		LIC
Test de Chevilles Purdue	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998 Wilson, 1982	1991, 1998	5-adulte	LIC
Échelle de Coordination Motrice	McCarthy	1972		PC
Échelle de Développement Moteur Lincoln-Oseretsky	Lincoln et Oseretsky	1984	4,2-15,11	Stoelting
Test d'Impersistance Motrice	Benton, Hamsher, Varney et Spreen	1983	5-11	OUP

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XI. — TESTS DE LA FONCTION VISUOSPATIALE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Test Non Moteur de Perception Visuelle	Colarusso, R.P., et Hammill, D.D.	1972	4-8	WPS, AGS
Test de Jugement d'Orientation de Lignes	Benton, Hamsher, Varney et Spreen	1983	7-14	OUP
Échelle de Performance Perceptive	McCarthy	1972	2,6-8,6	PC, IRP
Test de Discrimination Visuelle	Wepman, Morency, et Seidl			WPS
Test d'Orientation Money	Money	1976	7-18	IRP
Planches de Formes-Papier du Minnesota ( <i>révisé</i> )	Likert et Quasha	1965	10-adulte	CPA, IRP*
Test de Figures Enchevêtrées	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991	6-13	NLUV

\* Une version française est disponible de l'Institut de Recherche Psychologique.

\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XII. – TESTS DE LA PERCEPTION AUDITIVE NON VERBALE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test de Reconnaissances de Sons Non Verbaux	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991	5-10	NLUV
Test d'Écoute Dichotique (musique)	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991	2-11	NLUV

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XIII. – TESTS DE LA RECONNAISSANCE VISUELLE D'OBJETS POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test de Reconnaissance des Visages	Benton, Hamsher, Varney et Spreen	1983	6-14	OUP
Test d'Organisation Visuelle de Hooper	Hooper	1958	6-13	Spreen et al, 98
Test des Visages de Mooney	<i>voir</i> Kolb et Wishaw	1990	5-adulte	DKC

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XIV. – TESTS DE LA PERCEPTION TACTILE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test de Perception Tactile de Formes	Benton et al	1983	8-14	OUP
Test de Performance Tactile	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991	5-10	RNL
Test D'Esthésiométrie à Pression	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1991 1998	6-12	Spreen et al, 98 Stoelting

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XV. – TESTS DE LA PERCEPTION DU CORPS POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test d'Autotopagnosie de Semmes	<i>voir</i> Kolb et Wishaw	1990	5-adulte	WHF
Test d'Orientation Droite-Gauche de Benton	<i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998 <i>voir</i> Kolb et Wishaw	1991, 1990	6-adulte	NLUV
Test de Localisation Digitale	Benton et al <i>voir</i> Spreen et Strauss, 1998	1983, 1991 1998	6-13	OUP Spreen et al, 98
Discrimination Rapide de la Droite et de la Gauche	Rey	1964	6-16	PUF

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XVI. – TESTS DE L'INTÉGRATION VISUOMOTRICE ET DE LA FONCTION VISUOCONSTRUCTIVE POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test Développement d'Intégration Visuo-Motrice	Beery	1989	3-18	MCP
Test Bender-Gestalt Visuo-Moteur	<i>voir</i> Koppitz <i>voir</i> Franzen et Berg, et Marley	1975 1989	5-11,11	WPS
Test Percepto-Diagnostique Minnesota	Fuller	1982	5-14	CPP
Dessin du Vélo	<i>voir</i> Kolb et Wishaw <i>voir</i> Greenberg et al, 1994	1990 1992	2-adulte	WHF
Figure Complexe de Rey-Copie	Rey Osterrieth Kolb et Wishaw	1959 1944 1990	6-18 4-15	CPA PUF
Test des Modalités Symboles-Chiffres	Smith, 1975	1973	8-17	WPS

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Note : plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

TABLEAU 17-XVII. — TESTS DE L'ATTENTION POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Test d'annulation de Formes Non Verbales*	Mesulam <i>voir</i> Talley et Morris	1985 sans date	7-11	FAD
Test de Stimulation Simple et Double*	Centofani et Smith	?		WPS
Test de Performance Continue	Connors	1995	4-70	WPS, MHS
Test d'Annulation D-2	Brickenkamp	1962	9-60	Editest, HHP
Test de Performance Auditive Continue	Keith	1994	6-11	PC Spreen et al, 98
Test des Jetons	De Renzi et al	1962	6-13	Spreen et al, 98
Test de Traçage de Pistes	Reitan	1985	9-14	NP
Test des Cubes de Knox	Stone et Wright	1980	3-15	IRP

Note : plusieurs autres instruments développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

\* Ces deux tests peuvent être utilisés pour quantifier l'héminégligence.

\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XVIII. — TESTS DE MÉMOIRE VERBALE POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR***
Échelle Clinique de Mémoire de Wechsler	<i>voir</i> Spreen et Strauss	1991	6-adulte	PC
-Mots associés				
-Rappel d'une histoire (30 min)			10-65	
-Rappel de schémas (30 min)			10-65	
Mémoire de Phrases (Stanford – Binet)	Thorndike, Hazen et Sattler	1986	2-23	IRP* Voir Spreen et al, 98
Rappel de Mots et Phrases	McCarthy	1972	2,6-8,6	IRP*
Rappel Immédiat d'Une Histoire	McCarthy	1972	2,6-8,6	IRP*
Rappel en Différé d'Une Histoire	McCarthy	1972	2,6-8,6	IRP*
Quinze Mots de Rey (Apprentissage)	Rey	1964	5-15	PUF*
(Rappel Différé)	<i>voir</i> Forrester et Geffen	1991		PAR
(Reconnaissance Différée)	<i>voir</i> Franzen et Berg	1989		Spreen et al, 98
Test de Trigrammes Consonantiques	Brown Petersen	1958	9-15	Spreen et al, 98
Test d'Indices Sélectifs de Buschke	<i>voir</i> Spreen et Strauss	1998	5-18	OUP
Échelle Neuropsychologique de Mémoire de Denman	Denman	1984	10-89	Auteur
Batterie d'Efficience Mnésique**	Signoret	1991	6,6-14,6	Elsevier
Test Californien d'Apprentissage Verbal (Enfants)	Delis, Kramer, Kaplan et Ober	1994	5-16	PC

\* Version française Institut de Recherche Psychologique.

\*\* Développé en français.

\*\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

tableaux des tests individuels plus spécifiques, classables aussi bien dans la modalité verbale que non verbale.

Il est évident que dans un contexte francophone, l'utilisation des tests construits en langue anglaise pose de sérieux problèmes. La communauté francophone mondiale est très mal servie sur ce chapitre. Nous disposons de peu de tests raffinés sur les plans lexical, phonologique, syntaxique, et surtout, neuro-

diagnostique. L'institut de Recherches Psychologiques, le Centre de Psychologie Appliquée et Editest distribuent plusieurs tests qui sont néanmoins pertinents : les *Épreuves pour l'Examen du Langage* permettent d'évaluer l'articulation, la phonologie, l'expression, la compréhension et l'acquisition de la langue française jusqu'à l'âge de 8 ans ; la *Trousse de Diagnostic et de Rééducation pour les Difficultés de Lecture et d'Orthographe* s'applique aux enfants

TABLEAU 17-XIX. — TESTS DE MÉMOIRE NON VERBALE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Figure Complexe de Rey (Rappel immédiat et différé)	Rey <i>voir</i> Taylor <i>voir</i> Kolb et al <i>voir</i> Spreen et al <i>voir</i> Waber et al	1959 1969 1990 1998 1986	5-15	CPA Spreen et al, 98
Test d'Apprentissage de Formes Géométriques	Rey <i>voir</i> Spreen et al	1964 1991	9-15	PUF*
Test de Rétention Visuelle-Révisé	Benton-Sivan Spreen et al, 98	1991	7-55	PC
Echelle Clinique de Mémoire de Wechsler — Différé de 20 Minutes	<i>voir</i> Kolb et al	1990	5-60	PC
Test de Mémoire Auditive de Séquences	Wepman et Morency	1973	5-8	WPS
Test de Mémoire de l'Orientation Spatiale	Wepman et Turaida	1975	5-8	WPS
Batterie d'Efficiences Mnésiques*	Signoret	1991	?	Elsevier
Échelle neuropsychologique de mémoire de Denman	Denman	1984	10-89	Auteur
Test de Mémoire des Schémas	Graham et Kendall	1968	8,6-60	PTS

\* Construit en français.

\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XX. — TESTS DE LA SYNTAXE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Test de Grammaire Réceptive	Bishop	1982	4-12,11	CP
Test de Grammaire Expressive (TROG)				
Test de Syntaxe Réceptive	Dudley et Delage	1980	5-9	ABC*
Test de Syntaxe Expressive				
Test de Dépistage des Problèmes de Syntaxe (Northwestern)	Lee	1971		NUP
Test des Jetons	Di Simmi <i>voir</i> Spreen et al	1978 1991	6-13 5-9	TRC ABC*

\*Test disponible en français.

\*\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

TABLEAU 17-XXI. — TESTS DE MOTS, SYLLABES OU MORPHÈMES POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test de Discrimination Auditive	Wepman, J.M. et Reynolds	1986	5-8	WPS
Test de Discrimination Phonémique				
Test d'Écoute Dichotique (Mots)	<i>voir</i> Spreen et al	1991	2-11	NLVU
Test d'Articulation	Dudley et Delage	1980	5-9	ABC
Test de schémas de Lecture et d'Épellation de Boder	Boder et Jarrico	1982		GS
Test de Compétance Articulaire de l'Arizona-Révisé	Fudala et Reynolds	1986	3-11	WPS

\* Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

de 7 à 11 ans ; un des feuillets du *Test d'Aptitudes Mentales Primaires de Thurstone* (version française), l'*Échelle de Signification Verbale*, s'applique aux enfants de 11 à 17 ans ; on peut amorcer le dépistage de la dyslexie avec le *Test d'Analyse de la*

*Lecture et de la Dyslexie l'Alouette* ; plusieurs tests de lecture sont aussi disponibles en français (*Test de Lecture California*, *Tests Vachon de Lecture*, *Test de Lecture Silencieuse*, *Test de Niveau d'Orthographe*, *Bilan Qualitatif de l'Apprentissage de la Lecture*) ;



TABLEAU 17-XXII. – TESTS DE L'ACCÈS LEXICAL ET DE LA DÉNOMINATION POUR ENFANTS D'ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
Test Peabody de Vocabulaire Réceptif	Dunn et Dunn <i>voir</i> Dunn, Thériault-Whalen, et Dunn	1981 1993 1997	2,6-18	AGS Psycan*
Test de Fluidité Verbale Phonétique	Lussier	1992	8-17	HSJ*
Test de Dénomination	Dudley et Delage	1980	5-9	ABC*
Vocabulaire Expressif	Gardner	1990	5-11,11	ATP
Test de Dénomination de Boston	<i>voir</i> Spreen et al	1998	6-12	LF, OUP
Fluidité Verbale Sémantique (Semantic Verbal Fluency)	Halperin et al Spreen et al	1989	6-12	NLUV
Test de Fluidité Verbale de Benton	<i>voir</i> Spreen et al	1991 1998	6-13	NLUV
Test de Fluidité de Newcombe	Kolb et Wishaw	1990	6-18	WHF
Test Chicago de Fluidité Verbale	Kolb et Wishaw	1990	6-18	WHF

\*Version française.

\*\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

TABLEAU 17-XXIII. – TESTS DE LECTURE (EN FRANÇAIS) POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Tests Vachon de Lecture : Vocabulaire et Compréhension	Vachon	Sans date	8-10	IRP
Échelle Composite de Lecture	Inizian			IRP
Bilan Qualitatif d'Apprentissage de la Lecture	Campenu-Filio, F. et Gauthier	1989	6-9	IRP

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Plusieurs autres instruments pertinents développés en France sont décrits dans Chevrie-Muller et Narbona (1996).

TABLEAU 17-XXIV. – TESTS D'INTELLIGENCE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR**
K-ABC	Kaufman et Kaufman	1983	2,6-12,6	AGS
Échelle d'Intelligence Wechsler pour Enfants	Wechsler Grégoire*	1991 (1992)	5,0-15,11	PC
Échelles d'Aptitudes pour Enfants de McCarthy	McCarthy	1972	2,6-8,6	IRP*
Épreuve de Simultanéité Verbale Flessas-Lussier	Flessas et Lussier	1995	8-13,11	HSJ
Échelle d'Intelligence Stanford-Binet	Thorndike et al	1986	2-23	IRP*

\* Version française.

\*\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XXV. – TESTS DE RAISONNEMENT COMPLEXE POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE	ÂGES (ANS, MOIS)	DISTRIBUTEUR*
Test Diagnostique d'Arithmétique Keymath	<i>voir</i> Spreen et al	1991	6-10	AGS
Matrices Progressives de Raven	<i>voir</i> Spreen et al	1991	6,6-16,6	PC
Devinettes K-ABC	Kaufman et Kaufman	1983	2,6-12,6	AGS
Batterie UDN-80 : Construction et utilisation des premiers nombres	Meljac	1980	?	IRP

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

TABLEAU 17-XXVI. – TESTS DES FONCTIONS EXÉCUTIVES POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE.

TEST	AUTEUR(S)	DATE MOIS)	ÂGES (ANS,	DISTRIBUTEUR*
Test d'Assortiment de Cartes Wisconsin	voir Spreen et al	1991	6-12	WPS
Test de Traçage de Pistes	voir Spreen et al	1991	8-15	RNL
Test des Catégories — Livret	voir Spreen et al	1991		RNL, PC
Labyrinthes de Porteus	Porteus	1965	3-adulte	PC
Test de Mnémogenèse Autogérée	Petrides et al	1982	6-12	Spreen et al, 98
Test de Fluidité Non Verbale	Jones-Gotman et al	1991	5-14	Spreen et al, 98
Construction de Blocs en 3-D	Benton et al	1983	6-12	OUP
	voir Spreen et al	1991		

\*Voir annexes pour l'adresse des distributeurs et d'autres normes secondaires.

Note. On utilisera aussi à bon escient diverses épreuves de sériation gestuelle (Kaufman et Kaufman, 1983; Barry et Riley, 1987), graphique (Waber et Bernstein, 1995) ou rythmique, toutes s'inspirant des travaux neuropsychologiques de Luria (1963, 1973, 1980), et excellentes pour provoquer la persévération due à l'inertie mentale.

finalement, on peut évaluer les aspects les plus complexes de la conceptualisation verbale avec la version pour enfants en âge scolaire du *Test de Boehm*.

Le niveau de sophistication cognitive et neuropsychologique des tests diagnostiques de la fonction langagière est beaucoup plus élevé dans les tests récents développés en langue anglaise. Nous pouvons et devons nous en inspirer pour le développement de nos propres tests en langue française, tout en y apportant tous les ajustements (nombreux) dus à la structure particulière de la langue française. C'est pourquoi ces tests de pointe sont présentés en détail dans plusieurs tableaux malgré le fait que la plupart de ces tests ne peuvent être appliqués directement ni même traduits (sous peine d'imbroglio) pour usage clinique en langue française.

L'évaluation neuropsychologique de l'enfant, contrairement à celle de l'adulte, n'échappe pas à l'omniprésence des tests individuels d'intelligence. Pourquoi ? Parce que ces tests sont hautement corrélés à la réussite scolaire et parce qu'ils sont les plus fidèles (stables dans le temps), les plus méticuleusement normés et standardisés, ne laissant que peu de place à la méprise. On retrouve une présentation intéressante du point de vue neuropsychologique de ce qu'est l'intelligence dans Reynolds (1981). Il peut paraître étonnant que Kaufman et Kaufman aient cru justifié de créer, de toutes pièces et à très grande échelle, en 1983, un nouveau test d'intelligence, le K-ABC. Le WISC-R était alors pourtant très populaire et avait été validé exhaustivement. La raison en est que les Kaufman voyaient l'intelligence comme étant l'expression de l'intégrité cérébrale. Ils ont donc décidé de bâtir un test d'intelligence s'inspirant de la théorie neuropsychologique de l'intelligence, et plus particulièrement des théories neuropsychologiques du *développement* de l'intelligence et de la spécialisation hémisphérique. Les auteurs qui les inspiraient étaient Luria (sa théorie

neuropsychologique des processus séquentiels et simultanés), Vygotsky (sa théorie de la zone proximale dans le développement), et Sperry (ses théories de spécialisation hémisphérique) (voir le chapitre de Reynolds, Kamphaus et Rosenthal, 1989, sur le *développement et la validité neuropsychologique du K-ABC*). On trouve un développement québécois francophone de l'approche des Kaufman dans Flessas et Lussier (1995). Ce livre explique comment les auteurs ont développé un test dans lequel aucun effort n'est ménagé pour extraire les dimensions séquentielle et simultanée de la capacité intellectuelle de l'enfant. Le test s'appuie sur d'importantes normes.

## DÉPISTAGE DES DÉFICITS ET HANDICAPS MAJEURS

L'enfant cérébrolésé ou cérébrodysfonctionnel n'est pas toujours testable avec des instruments conventionnels. Il peut ne pas comprendre les instructions, ou avoir des handicaps moteurs qui excluent la communication fluente, etc. Dans de tels cas, on peut faire appel à des instruments d'évaluation directe qui sont conçus pour contrer ces problèmes. C'est le cas des Échelles développées par Balthazar (Proger, 1973) et par Dykes (1980). Par ailleurs, on peut adopter une stratégie d'examen direct de type neurologique, ou une évaluation basée sur les jugements provenant des parents (tableau 17-XXVII).

## PROBLÈMES DE MAUVAISE FOI EN ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

Les enfants sont capables, plus souvent que les adultes, de poser des problèmes de non-coopération avec l'évaluateur neuropsychologue. Mise à part le simple refus de coopération due à une attitude oppositionnelle, il existe toute une variété de formes de

TABLEAU 17-XXVII. — DÉPISTAGE GÉNÉRAL DE PROBLÈMES NEUROPSYCHOLOGIQUES (TESTS OMNIBUS).

<b>Test de Dépistage Neuropsychologiques de l'Enfant (8-13 ans)</b> Lowe, Krehbiel, Sweeney, Crumley, Peterson, Watson et Rhodes, 1984
<b>Instrument Clinique d'Évaluation Neuropsychologique (12-20 ans)</b> Majovski, Tanguay, Russell, Sigman, Crumley et Goldenberg, 1979a, 1979b)
<b>Dysfonctions Neurologiques de l'Enfant (3-10 ans)</b> Kuhns, 1979
<b>Examen de Dépistage de l'Enfant d'Âge Scolaire (6-14 ans)</b> Peters, Davis, Goolsby, Clements et Hicks, 1973
<b>Test Rapide de Dépistage Neurologique (5 ans-adulte)</b> Mutti, Sterling et Spalding, 1978 (une version révisée est distribuée par <i>Psychological Assessment Resources</i> )
<b>Échelles Balthazar de Comportements Adaptatifs (5-57 ans, déficients mentaux)</b> Balthazar, 1971
<b>Évaluation Développementale des Handicapés Profonds</b> Dykes, 1980

mauvaise foi. Généralement, la mauvaise foi n'est pas très élaborée chez le jeune enfant. Son attitude et ses compétences dans le contexte de l'évaluation peuvent être compromis par le stress. On sait que de très mauvaises conditions de vie d'enfants abandonnés à des orphelinats peuvent donner lieu au nanisme psychosocial. De même, un stress intense et soutenu peut provoquer le syndrome de stress post-traumatique. Ce syndrome est caractérisé par le retrait social suivant un important stress prolongé, hypervigilance, troubles du sommeil, culpabilité, troubles de mémoire et de concentration, tendance à revivre le traumatisme sur un mode symbolique. L'enfant peut se mettre à développer des maladies psychosomatiques. La plupart de ces maladies psychosomatiques avec composante de dysfonction corporelle objective, touchent le système digestif, les autres organes internes ou la peau. Une forme plus grave et chronique du problème s'appelle le trouble somatoforme. L'enfant plus âgé (enfant à l'école) peut même aller jusqu'à développer des troubles factices. L'enfant trouve alors consolation (sans trop s'en rendre compte) à passer pour fou ou pour malade. Finalement, à partir de la puberté ou de l'adolescence, la simulation délibérée, planifiée, et organisée peut devenir une éventualité. Ce type de comportement est typiquement associé à une personnalité antisociale. Une forme qui est plutôt associée à une mentalité passive-dépendante est la pseudo-épilepsie. La pseudo-épilepsie est un état convulsif engendré volontairement par la personne. Elle ne répond typiquement pas aux anticonvulsifs. L'EEG est normal, il n'y pas ou peu de confusion

postictale, d'incontinence, de blessures, ni de morsures de la langue. Les crises se rapprochent des moments de stress. La crise comporte du langage vulgaire et une posture agressive (tableau 17-XXVIII).

## BATTERIES DE TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES POUR ENFANTS EN ÂGE SCOLAIRE

On ne peut nier l'intérêt, pour les cliniciens, des batteries fixes de tests. Celles-ci offrent les avantages : 1) de présenter un ensemble d'instruments d'évaluation cohérents sur le plan théorique ; 2) de fournir un système de cotation à la fois normatif cohérent et uniformisé ; 3) de simplifier l'achat et la maîtrise des instruments d'évaluation ; 4) de fournir rapidement un corpus clairement identifiable de recherche scientifique sur les applications dérivées, les démonstrations de validité (et invalidité) ponctuelles, les normes secondaires, etc. Nous sommes au courant de l'existence de quatre batteries fixes, et d'une pléthore de batteries éclectiques. Les batteries fixes sont ainsi dénommées parce que tous les tests y figurant sont développés par le concepteur et s'inscrivent dans un système uniformisé de scorage et d'interprétation. La plus ancienne des batteries fixes, la batterie neuropsychologique Halstead-Reitan, avait d'abord été conçue pour l'évaluation des adultes. Reitan et Woolfsen (1985) ont développé deux variantes pour enfants, la première, la Batterie Neuropsychologique Reitan-Indiana est conçue pour les enfants de 5 à 8 ans, tandis que la seconde, la Batterie Halstead-Reitan pour enfants est destinée à l'évaluation des enfants de 9 à 14 ans. Cette dernière comporte les tests suivants : Évaluation de la dominance latérale, Test d'aphasie, Test des catégories (168 items), Test de performance tactile, Examen sensoriel-perceptif, dynamométrie, oscillation digitale, Test de traçage de pistes, Test de discrimination des sons langagiers, Test Seashore de discrimination de rythmes. La Batterie Reitan-

TABLEAU 17-XXVIII. — COMPLICATIONS DE LA SITUATION D'ÉVALUATION CLINIQUE, EN ORDRE DE GRAVITÉ CROISSANTE.

<b>Troubles liés au stress</b> : syndrome de stress post-traumatique ; retard de développement
<b>Troubles somatoformes</b> : somatisation ; conversion ; état dissociatif ; hypochondrie
<b>Troubles factices à prédominance psychique</b> : syndrome de Briquet ; psychose factice (syndrome de Ganser) ; « pseudologia fantastica »
<b>Troubles factices à prédominance corporelle</b> : syndrome de Münchausen ; pseudo-épilepsie
<b>Simulation</b> : fugues faussement justifiées ; manœuvres pour se protéger des représailles, etc ; pseudo-épilepsie

Note. Voir Braun et Crépeau, 1997, pour un chapitre sur ces sujets.



Indiana comporte des versions simplifiées des tests susmentionnés (sauf le Test de traçage de pistes, le Test de discrimination de sons langagiers et le Test Seashore de discrimination de rythmes). Par contre, les six nouveaux tests suivants y ont été ajoutés : Test de la marche, Test des formes de couleurs, Test des matrices progressives, Test d'appariement de figures, Test des cibles, et Test de performance individuelle. Comme c'est le cas pour l'évaluation de l'adulte, plusieurs tests peuvent être ajoutés à l'examen (WISC, WPPSI, WRAT, etc.). Des normes récentes pour cette batterie ont été colligées par Leckliter et al (1992). (tableau 17-XXVIII).

La Batterie Neuropsychologique Luria-Nebraska pour Enfants a été développée par Golden (1981) et al. On a fait passer la batterie adulte à des enfants, on en a retiré les items trop difficiles, et on a créé des normes avec 125 enfants normaux. La batterie comporte 149 items, au lieu des 269 items pour la batterie «adultes». Cette batterie pour enfants génère 14 échelles : motricité, rythme, perception tactile, vision, langage réceptif, langage expressif, écriture, lecture, arithmétique, mémoire, intelligence, signes pathognomoniques, dysfonction hémisphérique sensorimotrice droite, et dysfonction hémisphérique sensorimotrice gauche (tableau 17-XXVIII).

L'Investigation Neuropsychologique des Enfants (NEPSY) a été développée par Korkman (1988, 1994, 1998) probablement en s'inspirant des théories neuropsychologiques et développementales de Luria, en essayant de respecter la sensibilité légendaire de Luria pour les dimensions qualitatives de la neuropsychologie pathologique. Un des principaux objectifs de la démarche fut de s'assurer de la possibilité de pouvoir discriminer les divers sous-types de troubles de l'apprentissage des jeunes enfants. Korkman a retenu ce qui lui semblait le plus utile de l'examen de Luria pour adultes (1966), a développé plusieurs sous-tests de son propre chef, et a ajouté à sa batterie plusieurs tests existants. Le tout se divise en 34 sous-tests, s'appuyant sur des normes provenant de 144 enfants finlandais. L'examen de Majovski est du même type mais est plus bref (tableau 17-XXIX).

On comprend que de nombreux cliniciens et chercheurs optent pour autre solution que ces batteries fixes. Ils peuvent, par exemple, préférer utiliser des tests développés dans un contexte proprement développemental, ou préférer utiliser des tests (WISC, McCarthy, Bayley, etc.) s'appuyant sur des normes de plusieurs milliers de sujets plutôt que de seulement quelques centaines, ou encore travailler avec des tests moins dispendieux, etc. Une batterie éclectique est n'importe quel groupe de tests provenant de sources diverses. Nous renvoyons, au tableau 17-XXX, à quelques exemples de batteries utilisées par des auteurs américains (Batterie du Michigan, Hooper et al, Mattis et al, Hynd et al), canadiens anglais (Batterie

TABEAU 17-XXIX. – BATTERIES GÉNÉRALES FIXES DE TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES MULTIPLES POUR ENFANTS.

**Batterie Reitan-Indiana Pour Enfants (5-8 ans)**

Laboratoire Reitan (Reitan et Woolfsen, 1985)  
(voir Selz, 1981, Hooper et Willis, 1989; Nussbaum et Bigler, 1989, pour des analyses critiques de cette batterie)

**Batterie Halstead-Reitan pour Enfants (9-14 ans)**

(Reitan et Woolfsen, 1985)  
(voir Selz, 1981, Hooper et Willis, 1989; et Nussbaum et Bigler, 1989, pour des analyses critiques de cette batterie)

**Batterie Luria-Nebraska Pour Enfants (5-12 ans)**

Institut de Recherches Psychologiques  
(voir Golden, 1981, pour une présentation de cette batterie; Hooper et Willis, 1989, pour une analyse critique)

**Instrument Clinique d'Évaluation Neuropsychologique (12-20 ans)**

(Majovski et al, 1979)  
(voir Tupper, 1986 pour un compte rendu; voir l'adaptation de Lowe et al, 1984, pour enfants de 3 ans et plus)

**L'Investigation Neuropsychologique des Enfants (NEPSY) (4 à 8 ans)**

(Korkman, 1988)  
(voir Hooper et Willis, 1989, pour un compte rendu critique)

TABEAU 17-XXX. – BATTERIES GÉNÉRALES ÉCLECTIQUES DE TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES MULTIPLES POUR ENFANTS.

**Batterie de Mitrushina et al (1999)**

**Batterie de Hooper, Hynd et Tramontana (1988)**  
voir Hooper et Willis (1989)

**Batterie de Mattis, French et Rapin (1975)**

**Batterie de Tests Neuropsychologiques du Michigan**  
voir Smith, 1975

**Batterie de Hynd, Connor et Nieves (1988)**

**Batterie Victoria**  
voir Gaddes, 1985

**Batterie de Daigneault et al (1996, 1997)\***

\* Tous les tests de cette batterie ont été traduits en français et comportent des normes appropriées pour les francophones.

rie Victoria) et québécois francophones (Daigneault et al).

**TESTS INFORMATISÉS ET/OU SYSTÈMES INFORMATISÉS DE SCORAGE ET D'INTERPRÉTATION**

Peu de cliniciens font un usage suffisamment intensif des tests pour qu'ils jugent utile de faire appel à des versions informatisées ou des grilles de scorage ou d'interprétation. Cela étant dit, une grande institution hospitalière publique ou privée regroupant plusieurs cliniciens-évaluateurs pourrait tirer profit d'une



salle de testing surveillée par un technicien. En effet, ces procédures économisent le temps requis pour scorer et pré-analyser les tests. Cet avantage s'applique évidemment aux tests plus longs ou ayant des systèmes complexes de scorage. Il y a un prix à payer pour l'utilisation des ordinateurs en évaluation : le clinicien ne peut profiter de la situation pour faire des observations qualitatives sur son client (résistance à la frustration, stratégies désorganisées d'approche aux tâches, persévérance, etc.), et les tests informatisés ont tendance à coûter assez cher. Le tableau 17-XXXI présente des tests très courants en neuropsychologie clinique qui s'appuient sur des normes ajustées pour la version informatisée. Le tableau 17-XXXII présente des systèmes de scorage et de pré-interprétation de tests utiles en neuropsychologie clinique.

Il existe aussi une multitude de tests informatisés sans normes ajustées. La compagnie *For Thought* offre, par exemple, des versions du Test d'Attention Sérielle Fixe (PASAT), le Test d'Annulation de Boston, le Test de Performance Continue, les 15 Mots de Rey, un test complexe de traitement visuospatial, un test d'oscillation digitale, un test de poursuite visuomotrice, le Test de Traçage de Pistes (*Trail Making Test*), etc. La compagnie *Colorado Neuropsychology Tests* offre une diversité de tests dont plu-

sieurs de la mémoire implicite et d'apprentissage procédural. Cette catégorie de tests se prête plutôt mal à l'implantation en version papier-crayon. Par contre, les ordinateurs offrent un excellent médium pour ce genre de tests qui sont utiles pour l'étude des fonctions cognitives des structures telles les noyaux gris de la base et le cervelet. On trouve un bon compte rendu de l'application des ordinateurs à l'évaluation psychologique de l'enfant dans Moreland (1990).

## TESTS COGNITIFS ET NEUROPSYCHOLOGIQUES POUR ADOLESCENTS

Développer des instruments d'évaluation cognitive spécifique pour les adolescents est l'objet de controverses (tableau 17-XXXIII). Sur les trois batteries de tests neuropsychologiques de Reitan, une s'applique à la puberté et au début de l'adolescence, tandis que seule la batterie pour adultes peut s'appliquer à la fin de l'adolescence. La particularité des adolescents n'est peut-être pas tant dans la sphère des aptitudes cognitives brutes (mémoire, discrimination perceptive,

TABEAU 17-XXXI. – EXEMPLES DE TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES PÉDIATRIQUES ADMINISTRABLES, SCORABLES ET INTERPRÉTABLES PAR ORDINATEUR.

---

Inventaire de Comportements de l'Enfant ( <i>Integrated Professional Systems</i> )
Inventaire des troubles Alimentaires ( <i>Psychological Assessment Resources</i> )
Test Wisconsin d'Assortiment de Cartes ( <i>Western Psychological Services</i> )
Test de Performance Continue ( <i>Western Psychological Services</i> )
Inventaire de Personnalité pour Enfants ( <i>Institut de Recherches Psychologiques</i> )

---

Note. Ces tests sont livrés avec normes ajustées pour la version informatisée.

TABEAU 17-XXXII. – EXEMPLES DE SYSTÈMES DE SCORAGE ET PRÉ-INTERPRÉTATION DE TESTS.

---

WISC-III ( <i>Psychologicals, Inc</i> )
WPPSI ( <i>Psychologicals, Inc</i> )
Échelle d'Intelligence Stanford-Binet ( <i>Psychologicals, Inc</i> )
Batterie Neuropsychologique Luria-Nebraska (enfants) ( <i>Western Psychological Services</i> )
K-ABC ( <i>Psychological Assessment Resources</i> )
Échelles Connors pour Parent et/ou Enseignant ( <i>Multi-Health Systems</i> )
Anamnèse Clinique pour Enfants ( <i>Integrated Professional Systems</i> )

---

TABEAU 17-XXXIII. – TESTS CONÇUS SPÉCIFIQUEMENT POUR L'ÉVALUATION DES ADOLESCENTS.

---

<b>Échelle de Sévérité de Consommation d'Alcool (<i>Alcohol Rating Scale</i>)</b> (voir Schwartz et Wirtz, 1990). <i>Psychological Assessment Resources</i>
<b>Inventaire d'Utilisation des Drogues (<i>Drug Use Screening Inventory</i>)</b> (voir Tarter et al, 1994)
<b>Inventaire des Mécanismes de Défense (<i>Defence Mechanism Inventory</i>)</b> (voir Recklitis et al, 1995)
<b>Inventaire Bref de Symptômes Psychiatriques (<i>Brief Symptom Inventory</i>)</b> (voir Canetti et al, 1994)
<b>Échelle Yale-Brown de Symptômes Obsessionnels-Compulsifs (<i>Adolescent version of the Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale (CY-BOCS)</i>)</b> (voir Hanna, 1995)
<b>Échelle Birlson de Dépression (<i>Birlson Depression Self-Rating Scale (DSRS)</i>)</b> (voir Ivarsson et al, 1994)
<b>Inventaire d'Aptitudes à Résoudre des Problèmes Sociaux (<i>Social Problem Solving Inventory (SPSI)</i>)</b> (voir Sadowski et al, 1994)
<b>Échelle de Cotation de Problèmes Adolescents (<i>Adolescent Behavior Checklist</i>)</b> (voir Demb et al, 1994)
<b>Guilford-Zimmerman temperament survey</b> (voir Guilford et Zimmerman, 1978).*
<b>Inventaire Multiphasique de Personnalité du Minnesota-Adolescents</b> (Hathaway et Monachesi, 1963)

---

\* Cette échelle est disponible en français du Centre de Psychologie Appliquée.

fonctions exécutives, motricité, etc.) que dans le raffinement de la personnalité, de la structure morale, du degré d'expression des psychopathologies. C'est sans doute pourquoi la plupart des tests ciblés pour adolescents se situent dans ces domaines. L'ambivalence que l'on ressent dans l'évaluation des adolescents se reflète par exemple dans les utilisations que l'on fait de l'important test de personnalité MMPI. Bien qu'il existe une version pour adolescents, on continue à développer des échelles accessoires pour adolescents à partir de la version pour adultes.

Il existe cependant plusieurs échelles d'adaptation qui permettent de mesurer un large éventail de problèmes de compétence intellectuelle et de déséquilibre mental ou affectif chez l'adolescent déficient mental. Trois de ces échelles ont été validées pour utilisation en langue française (tableau 17-XXXIV).

TABLEAU 17-XXXIV. — ÉCHELLES D'ADAPTATION POUR L'ADOLESCENT DÉFICIENT MENTAL.

ÉCHELLE	RÉFÉRENCE
Échelle Québécoise des Comportements Adaptatifs	Maurice, Morin et Tassé, 1993
Échelle d'Évaluation de l'Autisme	Schopler et al, 1988
Échelle d'Évaluation des Dimensions du Comportement	Bullock et al, 1992

#### BIBLIOGRAPHIE

- AARON, P.G. (1981). Diagnosis and remediation of learning disabilities in children : A neuropsychological key approach. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Éds.), *Neuropsychological assessment and the school-aged child*. New York, Grune and Stratton.
- ACHENBACH, T.M. (1988). Child Behavior Checklist for ages 4-16. University of Vermont.
- ARDILA, A., ROSSELLI, M. (1994). Development of language, memory, and visuospatial abilities in 5- to 12-year-old children using a neuropsychological battery. *Developmental Neuropsychology*, 10, 97-120.
- BAKKER, D.J. (1992). Neuropsychological classification and treatment of dyslexia. *Journal of Learning Disabilities*, 25, 102-109.
- BARRY, P., RILEY, J.M. (1987). Adult norms for the Kaufman Hand Movements Test and a single-subject design for acute brain injury rehabilitation. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, 449-455.
- BEERY, K.E. (1989). The VMI Developmental test of visual-motor integration. Cleveland, Modern Curriculum Press.
- BENTON, A.L., HAMSHER, K.S., VARNEY, N.R., SPREEN, O. (1983). *Contributions to Neuropsychological Assessment : A Clinical Manual*. New York, Oxford University Press.
- BENTON-SIVAN, A. (1991). *The Revised Visual Retention Test*. San Antonio, The Psychological Corporation.
- BIERMAN, K.L. (1990). Using the clinical interview to assess children's interpersonal reasoning and emotional understanding. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.), *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- BIRMAHER, B., WATERMAN, G.S., RYAN, N., CULLY, M. (1994). Fluoxetine for childhood anxiety disorders. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 33, 993-999.
- BISHOP, D. (1982). T.R.O.G. Test for reception of grammar (2nd edition). England, Chapel Press.
- BODER, E., JARRICO, S. (1982). *The Boder test of reading-spelling patterns*. New York, Grune and Stratton.
- BOEHM, A.E. (1986). *Boehm Test of Basic Concepts-Revised*. New York, The Psychological Corporation.
- BRAUN, C.M.J., CRÉPEAU, F. (1997) Évaluation neuropsychologique de l'adulte. Montréal, Décarie.
- BRICKENKAMP, R. (1962). Test D-2 : Test d'attention concentré (Manuel). Bruxelles, Editest.
- BRUININKS, R.H., WOODCOCK, R.W., WEATHERMAN, R.E., HILL, B.K. (1984). *Scales of Independent Behavior*. Allen, TX, DLM Teaching Resources.
- BULLOCK, L.M., WILSON, M.J., POIRIER, M., TREMBLAY, R., FREESTON, M. (1992). Échelle d'Évaluation des Dimensions du Comportement. Loretteville, Qc, Commission Scolaire de la Jeune Lorette.
- BUTCHER, J.N., POPE, K.S. (1992). The research base, psychometric properties, and clinical uses of the MMPI-2 and MMPI-A. *Canadian Psychology*, 33, 61-78.
- CAMPENU-FILIO, F., GAUTHIER, G. (1989). Bilan qualitatif de l'apprentissage de la lecture (2e édition), Montréal, Presses de l'Université du Québec. Institut de Recherche Psychologique.
- CANETTI, L., SHALEV, A.Y., DE-NOUR, A. (1994). Israeli adolescents' norms of the Brief Symptom Inventory (BSI). *Israel Journal of Psychiatry and Related Sciences*, 31, 13-18.
- CHEVRIE-MULLER, C., NARBONA, J. (1996). *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- CHOUINARD, M.J., BRAUN, C.M.J. (1993). A meta-analysis of the relative sensitivity of neuropsychological screening tests. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 15, 591-607.
- CLINKENBEARD, P.R., MURPHY, S.C. (1990). Measuring student motivation. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.), *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- CONNORS, C.K. (1985). *The Conners Rating Scales : Instruments for the assessment of childhood psychopathology*. Inédit. Children's Hospital National Medical Center, Washington, DC, USA.
- CONNORS, C.K. (1995). *Conners Continuous Performance Test*. Toronto, MultiHealth Systems.
- COWEN, E.L., TROST, M.A., LORION, R.P., DOR, D., IZZO, L.D., ISAACSON, R.V. (1975). *New ways in school mental health : Early detection and prevention of school maladaptation*. New York, Human Sciences Press.
- CURRY, L.M., IVINS, R.G., GOWEN, T.L. (date inconnue). *Philadelphia Head Injury Questionnaire*. Los Angeles, Western Psychological Services.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., MONTES, J. (1997). Pseudodepressive inertia and dysexecutive syndrome in a child following a focal left lesion. *Developmental Neuropsychology* 13, 1-22.

- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J. (1996). Atypical global alexia with episodic verbal dysmnnesia form a perinatal left temporal lesion. *Brain and Language (inédit)*.
- DEAN, R.S. (1978). Lateral Preference Schedule. Odessa, FL, Psychological Assessment Resources.
- DEAN, R.S. (1978). Reliability and predictive validity of the Dean Laterality Preference Schedule with preadolescents. *Perceptual and Motor Skills*, 47, 1345-1346.
- DEMB, H.B., BRIER, N., HURON, R., TOMOR, E. (1994). The Adolescent Behavior Checklist : Normative data and sensitivity and specificity of a screening tool for diagnosable psychiatric disorders in adolescents with mental retardation and other developmental disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 15, 151-165.
- DE RENZI, E., VIGNOLO, L. (1962). The Token Test : A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics. *Brain*, 85, 665-678.
- DESTEFANO, L., THOMPSON, D.S. (1990). Adaptive behavior : The construct and its measurement. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- DUDLEY, J., DELAGE, J. (1980). Tests de langage Dudley/Delage. Saint-Lambert, Les Éditions de l'ABC.
- DUNN, L.M., THÉRIAULT-WHALEN, C.M., DUNN, L.M. (1993). Échelle de vocabulaire en images Peabody [adaptation française du Peabody Picture Vocabulary Test]. Manuel pour les formes A et B. Toronto, Psycan.
- DYKES, M.K. (1980). Developmental Assessment for the Severely Handicapped. Austin, Pro-Ed.
- EYSENCK, S.B.G. (1981). Junior Eysenck Personality Inventory. San Diego, Educational and Industrial Testing Service.
- FLESSAS, J., LUSSIER, F. (1995). Épreuve de Simultanéité Verbale Flessas-Lussier. Montréal, Hôpital Sainte Justine.
- FORRESTER, G., GEFFEN, G. (1991). Performance measures of 7-to-15-year-old children on the auditory verbal learning test. *The Clinical Neuropsychologist*, 5, 345-359.
- FRANKENBURG, W.K., FANDAL, A., THORTON, S.M., (1987). Revision of the Denver Developmental Questionnaire. *Journal of Pediatrics*, 110, 653-657.
- FRANKENBURG, W.K., FANDAL, A., SCIARILLO, W. (1981). The newly abbreviated and revised Denver Developmental Screening Test. *Journal of Pediatrics*, 99, 995-999.
- FRANZEN, M., BERG, R. (1989). Screening children for brain impairment. New York, Springer.
- FUDALA, J.B., REYNOLDS, W.M. (1986). Arizona Articulation Proficiency Scale-Revised. Los Angeles, Western Psychological Services.
- FULLER, G.B. (1982). The Minnesota Percepto-Diagnostic Test. Brandon, VT, Clinical Psychology Publishing.
- GADDES, W.H. (1985). Learning disabilities and brain function : A neuropsychological approach. New York, Springer-Verlag.
- GARDNER, M.F. (1990). Expressive one-word picture vocabulary test-revised. Novato, Academic Therapy Publications.
- GOLDEN, C.J. (1981). The Luria-Nebraska children's battery : Theory and formulation. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Éds.), *Neuropsychological assessment and the school-aged child*. New York, Grune and Stratton.
- GOLDEN, C.J. (1984). Clinical implications of neuropsychological assessment of children. In : R.W. Bell, J. Elias, R.L. Greene, et J.H. Harvey (Éds.), *Interfaces in psychology : Developmental psychobiology and clinical neuropsychology*. Lubbock, TX, Texas Tech Press.
- GOLDEN, C.J. (1989). The Nebraska neuropsychological children's battery. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- GOYETTE, C.H., CONNERS, C.K., ULRICH, R.F. (1978). Normative data on Revised Connors Parent and Teacher Rating Scales. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 6, 225-243.
- GREENBERG, G.D., RODRIGUEZ, N.M., SESTA, J.J. (1994). Revised scoring, reliability, and validity investigations of Piaget's Bicycle Drawing Test. *Assessment*, 1, 89-101.
- GRÉGOIRE, J. (1992). Évaluer l'intelligence de l'enfant : Échelle de Wechsler pour enfants. Liège, Mardaga.
- GUILFORD, J. P., ZIMMERMAN, W.S. (1978). Guilford-Zimmerman temperament survey. Palo Alto, Consulting Psychologists Press.
- HALPERIN, J.M., HEALEY, J.M., ZEITCHIK, E., LUDMAN, W.L., WEINSTEIN, L. (1989). Developmental aspects of linguistic and mnestic abilities in normal children. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 11, 518-528.
- HANNA, G.L. (1995). Demographic and clinical features of obsessive-compulsive disorder in children and adolescents. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 34, 19-27.
- HARRISON, P.L. (1990). Assessment with the Vineland Adaptive Behavior Scales. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- HATHAWAY, S.R., MONACHESI, E.D. (1963). Adolescent personality and behavior : MMPI patterns of normal, delinquent, dropout and other outcomes. Minneapolis, University of Minnesota Press.
- HOOPER, S.R., WILLIS, W.G. (1989). Learning disability subtyping : neuropsychological foundations, conceptual models, and issues in clinical differentiation. New York, Springer-Verlag.
- HYND, G.W., CONNOR, R.T., NIEVES, N. (1988). Learning disability subtypes : Perspectives and methodological issues in assessment. In : M.G. Tramontana, S.R. Hooper (Éds.), *Assessment issues in child neuropsychology*. New York, Plenum.
- IRETON, H., THWING, E. (1974). Manual for the Minnesota Child Development Inventory. Minneapolis, Behavioral Science Systems.
- IVARSSON, T., LIDBERG, A., GILLBERG, C. (1994). The Birleson Depression Self-Rating Scale (DSRS) : Clinical evaluation in an adolescent inpatient population. *Journal of Affective Disorders*, 32, 115-125.
- IWATA, B.A., PACE, G.M., KISSEL, R.C., NAU, P.A., FARBER, J.M. (1990). The Self-Injury Trauma (SIT) Scale : A method for quantifying surface tissue damage caused by self injurious behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 23, 99-100.
- JODOIN, C. (1995). Distorsion de l'image corporelle chez des sujets présentant des symptômes anorexiques. Thèse



- de doctorat. Psychologie. Université du Québec à Montréal.
- JONES-GOTMAN, M., MILNER, B. (1977). Design fluency : The invention of nonsense drawings after cortical lesions. *Neuropsychologia*, 15, 653-674.
- JORDAN, B.T. (1990). Jordan Left-Right Reversal Test. Montréal : Institut de Recherche Psychologiques.
- KAUFMAN, A.S., KAUFMAN, N.L. (1983). Kaufman Assessment Battery for Children. Circle Pines, American Guidance Service.
- KEITH, R.W. (1994). Auditory Continuous Performance Test. San Antonio, Psychological Corporation.
- KNIGHTS, R.M., STODDART, C. (1981). Profile approaches to neuropsychological diagnosis in children. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Éds.), *Neuropsychological assessment and the school-aged child*. New York, Grune and Stratton.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1990). Fundamentals of human neuropsychology (2<sup>nd</sup> ed.). New-York, W.H. Freeman and Company, 421-455.
- KOPFITZ, E.M. (1975). The Bender Visual Motor Gestalt Test for young children. Volume 2., New York, Grune and Stratton.
- KORKMAN, M. (1988). NEPSY. A proposed neuropsychological test battery for young developmentally disabled children : Theory and evaluation. Thèse de doctorat non publiée. Université de Helsinki, Finlande.
- KORKMAN, M. (1988). NEPSY : An adaptation of Luria's investigation for young children. *Clinical Neuropsychologist*, 2, 375-392.
- KORKMAN, M., HAKKINEN, R.P. (1994). A new classification of developmental language disorders (DLD). *Brain and Language*, 47, 96-116.
- KORKMAN, M., KIRK, U., KEMPS, S. (1998). NEPSY Manual : A developmental neuropsychological Assessment. San Antonio, Psychological Corporation.
- LACHAR, D. (1990). Objective assessment of the child and adolescent personality : The Personality Inventory for Children (PIC). In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- LAMBERT, N., WINDMILLER, M., THARINGER, D., COLE, L. (1981). AAMD Adaptive Behavior Scale -School edition. Washington DC, American Association on Mental Deficiency.
- LAPIERRE, D., BRAUN, C.M.J., LEPAILLEUR, L., RICHER, F. (1992). A 54 point verbal-performance split on the WISC-R resulting from alternative schooling in a normal child. *Behavioral Neurology*, 5, 97-106.
- LECKLITER, I.N., FORSTER, A.A., KLONOFF, H., KNIGHTS, R.M. (1992). A review of reference group data from normal children : Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery for Older Children. *Clinical Neuropsychologist*, 6, 201-229.
- LECKMAN, J.E., TOWBIN, K.E., ORT, S.I., COHEN, D.J. (1988). In : D.J. Cohen (Éd.), *Tourette's syndrome and tic disorders*. New York, Wiley.
- LEE, L.L. (1971). Northwestern Syntax Screening Test. Evanston, IL, Northwestern University Press.
- LOWE, J., KREHBIEL, R., SWEENEY, J., CRUMLEY, K., PETERSON, G., WATSON, B., RHODES, J. (1984). Ascreening battery for identifying children at risk for neuropsychological deficits : A pilot study. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 6, 42-45.
- LURIA, A.R. (1963). *Restauration of brain function after brain injury*. Oxford, Pergamon Press.
- LURIA, A.R. (1973). *The working brain*. New York, Basic Books.
- LURIA, A. (1981). *Language and cognition*. New York, John Wiley and Sons.
- LUSSIER, F. (1992). Normes pour enfants : Test de fluidité verbale phonétique. Hôpital Ste-Justine, Montréal.
- MAJOVSKI, L.V., TANGUAY, P., RUSSELL, A., SIGMAN, M., CRUMLEY, K., GOLDENBERG, I. (1979a). Clinical neuropsychological screening instrument for assessing higher cortical deficits in adolescents. *Clinical Neuropsychology*, 1, 3-8.
- MAJOVSKI, L.V., TANGUAY, P., RUSSELL, A., SIGMAN, M., CRUMLEY, K., GOLDENBERG, I. (1979b). Clinical neuropsychological screening instrument for assessing higher cortical deficits in adolescents. *Clinical Neuropsychology*, 1, 9-19.
- MATTIS, S., FRENCH, J.H., RAPIN, I. (1975). Dyslexia in children and young adults : Three independent neuropsychological syndromes. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 17, 150-163.
- MAURICE, P., MORIN, D., TASSÉ, M.J. (1993). Manuel technique de l'Échelle Québécoise de Comportements Adaptatifs. Département de Psychologie, Université du Québec à Montréal.
- MCCARTHY, D. (1972). *McCarthy scales of children's abilities*. New York, The Psychological Corporation.
- MELLENDEZ, F. (date inconnue). *Child Neuropsychological Questionnaire*. Toronto, MultiHealth Systems.
- MELJAC, C. (1980). Batterie UDN-80 : Construction et utilisation des premiers nombres. Institut de Recherches Psychologiques.
- MERCER, J.R., LEWIS, J.E. (1978). *Adaptive Behavior Inventory for Children*. New York, Psychological Corporation.
- MESULAM, M. (1985). *Principles of behavioral neurology*. Philadelphia, F.A. Davis.
- MITRUSHINA, M.N., BOONE, K.B., D'ELIA, L.F. (1999). *Handbook of normative data for neuropsychological assessment*. New York, Oxford University Press.
- MORELAND, K.L. (1990). Computer-assisted assessment of adolescent and child personality : What's available. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- NAGLIERI, J.A., LEBUFFE, P.A., PFEIFFER, S.I. (1993). *Devereux Behavior Rating Scale- School Form*. San Antonio, The Psychological Corporation.
- NAGLIERI, J.A., LEBUFFE, P.A., PFEIFFER, S.I. (1994). *Devereux Scales of Mental Disorders*. San Antonio, The Psychological Corporation.
- NUSSBAUM, N.L., BIGLER, E.D. (1989). Halstead-Reitan neuropsychological test batteries for children. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York, Plenum.
- OSTERRIETH, P.A. (1944). Le test de la copie d'une figure complexe. *Archives de Psychologie*, 30, 206-356.
- PETRIDES, M., MILNER, B. (1982). Deficits on subject-ordered tasks after frontal - and temporal lobe lesions in man. *Neuropsychologia*, 20, 249-262.



- ORTEUS, S.D. (1965). Porteus Maze Test : Fifty years application. Palo Alto, Pacific Books. Psychological Corporation.
- PROGER, B.B. (1973). Test review No. 12 : Balthazar Scales of Adaptive Behavior : Section I. Journal of Special Education, 7, 95-101.
- QUAY, H.C., PETERSON, D.R. (1983). Revised Behavior Problem Checklist. Coral Gables, FL, (Université de Miami).
- RECKLITIS, C.J., YAP, L.N., GIL, G. (1995). Development of a short form of the adolescent version of the Defense Mechanisms Inventory. Journal of Personality Assessment, 64, 360-370.
- REITAN, R.M., WOOLFSON, D. (1985). The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery. Tucson, AZ, Neuropsychology Press.
- REY, A. (1959). Test de copie et de reproduction de mémoire de figures géométriques complexes. Paris, Les Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- REY, A. (1964). L'examen clinique. (pp. 194-200). Paris, Presses Universitaires de France.
- REYNOLDS, C.R. (1981). The neuropsychological basis of intelligence. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Éds.), Neuropsychological assessment and the school-aged child. New York, Grune and Stratton.
- REYNOLDS, C.R., BIGLER, E.D. (1994). Test of Memory and Learning. Austin, TX, Pro-Ed.
- REYNOLDS, C.R., KAMPHAUS, R.W. (1990). Handbook of psychological and educational assessment of children. New York, The Guilford Press.
- REYNOLDS, C.R., KAMPHAUS, R.W., ROSENTHAL, B.L. (1989). Applications of the Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC) in neuropsychological assessment. In : C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- ROURKE, B.P., ADAMS, K.M. (1984). Quantitative approaches to the neuropsychological assessment of children. In : R.E. Tarter, G. Goldstein (Éds.), Advances in clinical neuropsychology. (Vol. 2), New York, Plenum.
- ROURKE, B.P., BAKKER, D.J., FISK, J.L., STRANG, J.D. (1983). Child neuropsychology. New York, Guilford.
- SADOWSKI, C., MOORE, L.A., KELLEY, M.L. (1994). Psychometric properties of the Social Problem Solving Inventory (SPSI) with normal and emotionally disturbed adolescents. Journal of Abnormal Child Psychology, 22, 487-500.
- SATTLER, J.M. (1986). Assessment of children. San Diego, Jerome M. Sattler, Publisher.
- SCHOPLER, E., REICHLER, R.J., RENNER, B.R. (1986). The Childhood Autism Rating Scale. New York, Irvington.
- SCHOPLER, E., REICHLER, R.J., ROCHEN-RENNER, B. (1988). Échelle d'Évaluation de l'autisme Infantile. Paris, Les Éditions Scientifiques et Psychologiques.
- SCHOPLER, E., REICHLER, R.J., DEVELLIS, R.F., DALY, K. (1980). Toward objective classification of childhood autism : Childhood Autism Rating Scale. Journal of Autism and Developmental Disorders, 10, 91-103.
- SCHOPMEYER, B.B. (1992). The fragile X child. San Diego, Singular Publishing co.
- SCHWARTZ, R.H., WIRTZ, P.W. (1990). Potential substance abuse : Detection among adolescent patients : Using the Drug and Alcohol Problem (DAP) Quick Screen, a 30-item questionnaire. Clinical Pediatrics, 29, 38-43.
- SELZ, M. (1981). Halstead-Reitan neuropsychological tests for children. In : G.W. Hynd, J.E. Obrzut (Éds.), Neuropsychological assessment and the school-aged child. New York, Grune and Stratton.
- SHAPIRO, E.S., SKINNER, C.H. (1990). Principles of behavioral assessment. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) Handbook of psychological and educational assessment of children. New York, Guilford Press.
- SIGNORET, J.L. (1991). Batterie d'efficiency mnésique (BEM-144). Paris, Éditions scientifiques Elsevier.
- SMALL, L. (1980). Neuropsychodiagnosis in psychotherapy. New York, Brunner/Mazel (p. 275-281).
- SMITH, A. (1975). Neuropsychological testing in neurological disorders. In : W.J. Friedlander (Ed.), Advances in neurology (Vol. 7), New York, Raven Press.
- SPARROW, S.S., BULLA, D.A., CICCETTI, D.V. (1984). Vineland Adaptive Behavior Scales. Circle Pines, MN, American Guidance Service.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1991). A compendium of neuropsychological tests : Administration, norms and commentary. New York, Oxford University Press.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1998). A compendium of neuropsychological tests : Administration, norms and commentary. (revised) New York, Oxford University Press.
- SWIERCINSKY, D.P. (1984). Evaluation of neuropsychological impairment. In : S.J. Weaver (Ed.), Testing children. Kansas City, Test Corporation of America.
- TALLEY, J. MORRIS, R. (date inconnue). The verbal cancellation task : Children's norms. Georgia State University.
- TALLEY, J. MORRIS, R. (date inconnue). The verbal cancellation task : Children's norms. Georgia State University.
- TARTER, R.E., MEZZICH, A.C., KIRISCI, L., KACZYNSKI, N. (1994). Reliability of the Drug Use Screening Inventory among adolescent alcoholics. Journal of Child and Adolescent Substance Abuse, 3, 25-36.
- TAYLOR, L.B. (1969). Psychological appraisal of children with cerebral defects. Cambridge, MA, Harvard University Press.
- THORNDIKE, R.L., HAZEN, E.P. SATTLER, J.M. (1986). The Stanford-Binet intelligence scale : Fourth Edition. Chicago, The Riverside Publishing Company.
- TRITES, R.L. (1977). Neuropsychological test manual. Ottawa, Royal Ottawa Hospital.
- TUMA, J.M., ELBERT, J. C. (1990). Critical issues and current practice in personality assessment of children. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) Handbook of psychological and educational assessment of children. New York, Guilford Press.
- TUPPER, D.E. (1986). Neuropsychological screening and soft signs. In : J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), Child neuropsychology : Clinical practice. New York, Academic Press.
- WABER, D.P. HOLMES, J.M. (1986). Assessing children's memory production of the Rey-Osterrieth Complex Figures. Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 8, 563-580.
- WABER, D.P., BERNSTEIN, J.H. (1995). Performance of learning-disabled and non-learning-disabled children on the Rey-Osterrieth Complex Figure : Validation of the deve-

- lopmental scoring system. *Developmental Neuropsychology*, 11, 237-252.
- WECHSLER, D. (1991). Wechsler Intelligence Scale for Children. Third Edition. Toronto, The Psychological Corporation, Harcourt Brace Jovanovitch, Inc.
- WEPMAN, J.M. REYNOLDS, W.M. (1986). Wepman's auditory discrimination test : Second Edition. Los Angeles, Western Psychological Services.
- WILSON, B.A., IVANI, C.R., BESAG, F.M., BRYANT, T. (1993). Adapting the Rivermead Behavioural Memory Test for use with children aged 5 to 10 years. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 15, 474-486.
- WILSON, B.C., IACOVIELLO, J.M., WILSON, J.J., RISUCCI, D. (1982). Purdue Pegboard performance of normal preschool children. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 4, 19-26.
- WITT, J.C., HEFFER, R.W., PFEIFFER, J. (1990). Structured rating scales : A review of self-report and informant rating processes, procedures, and issues. In : C.L. Reynolds, R.W. Kamphus (Éds.) *Handbook of psychological and educational assessment of children*. New York, Guilford Press.
- WODRICH, D.L. (1984). *Children's psychological testing*. Baltimore, Paul H. Brookes Publishing co.
- WYSOCKI, J.J., SWEET, J.J. (1985). Identification of brain damaged, schizophrenic, and normal medical patients using a brief neuropsychological screening battery. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 7, 40-44.
- YEATES, K.O. (1994). Comparison of developmental norms for the Boston Naming Test. *Clinical Neuropsychologist*, 8, 91-98.



# EFFETS DES HANDICAPS VISUELS SUR LES DÉVELOPPEMENTS COGNITIF ET CÉRÉBRAL

La prévalence de la cécité est estimée à 225 cas par 100 000 naissances aux États-Unis, ce qui en fait une affection très importante (Department of Health, Education and Welfare, 1976). La cécité recouvre un grand nombre de problèmes particuliers pour le neuropsychologue, car le monde des aveugles est tellement différent de celui des voyants que ces derniers doivent faire des efforts importants pour comprendre correctement et traiter avec équité un patient aveugle. Par ailleurs, la cécité offre à la neuropsychologie du développement une expérimentation naturelle radicale pour comprendre l'importance de la perception visuelle dans le développement du cerveau et dans l'émancipation de la personne.

### CAUSES DE LA CÉCITÉ

Trop souvent, le néophyte a tendance à croire que la cécité n'est rien d'autre que la perte de la vision. Si tel était le cas, tout serait plus simple. Mais les choses sont évidemment plus compliquées que cela. Nous aurons plusieurs occasions de montrer que la cécité fait souvent partie d'un agrégat de problèmes dépassant la simple non voyance. Une des façons de s'en rendre compte est de connaître la diversité des causes de la cécité. De nombreuses causes de cécité sont dites «rétorétiniennes». Lorsque tel est le cas, c'est le système nerveux central qui est atteint. On comprendra donc facilement qu'il serait bien étonnant que seul le système visuel soit touché dans de tels cas. Les causes les plus communes de la cécité sont présentées au tableau 18-I.

### SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE CHEZ LES AVEUGLES

Larsen et Hakonsen (1983) ont proposé un modèle curieux de la spécialisation hémisphérique des

TABEAU 18-I. — CAUSES DE LA CÉCITÉ.

**Malformations congénitales** : hydrocéphalie congénitale, encéphalocèle, hydranencéphalie, microcéphalie, hypoplasie du nerf optique, porencéphalie

**Tumeurs** : gliome cérébral, craniopharyngiome, gliome optique, méningiome préoptique, rétinoblastome

**Neuroectodermoses** : maladie Sturge-Weber, sclérose tubéreuse, neurofibromatose, maladie de Hippel-Lindau

**Infections** : rubéole, cytomégalovirus, toxoplasmose, gonocoque périnatal, névrite optique virale, chorioretinite, méningo-encéphalite

**Maladies systémiques** : leucémie, hypernatrémie, galactosémie, diabète

**Maladies neurodégénératives** : leucodystrophies, maladies démyélinisantes, dégénérescences rétiniennes et optiques

**Traumatismes** : contusions, commotions, lacerations, hémorragies

**Drogues et agents toxiques** : encéphalopathie saturnine, ingestion de méthanol

aveugles. Ils ont remarqué qu'ils lisent mieux le Braille avec leur main gauche, probablement à cause de l'importance du traitement spatial de ce type d'écriture (Perrier, Belin et Larmande, 1988; Wilkinson et Carr, 1987; Sampaio et Philip, 1995, *pour des résultats similaires*). De là plusieurs auteurs ont imaginé que les aveugles devaient avoir une plus grande équipotentialité des hémisphères (moins de spécialisation) en général, parce que leur monde est dépourvu du vécu correspondant à ce qui est le plus latéralisé dans les hémisphères cérébraux (c'est-à-dire l'avantage hémisphérique gauche des voyants pour le traitement visuel des caractères latins). Perrier, Belin et Larmande (1988) ont décrit un cas qui est devenu alexique pour le Braille après une lésion de l'hémisphère droit. Karavatos, Kaprinis et Tzavaras (1984) ont trouvé que l'habituel avantage de l'oreille droite en



écoute dichotique de stimuli verbaux avait tendance à se renverser à mesure que les sourds maîtrisent la lecture du Braille. Ils ont conclu que c'était l'effet de la contribution hémisphérique droite au Braille qui débordait sur le traitement auditif et en renversait graduellement l'organisation cérébrale pendant le développement. D'autres auteurs avaient d'ailleurs déjà observé que les aveugles sont moins latéralisés que les voyants en écoute dichotique (Larsen et Hakonsen, 1983). Il ne faut toutefois pas trop se hâter de généraliser l'idée selon laquelle les aveugles congénitaux auraient une spécialisation hémisphérique distincte des sujets voyants. Par exemple, Griffiths et Woodman (1985) ont étudié des aveugles congénitaux en ce qui a trait à leur disposition à « regarder » vers la droite ou la gauche pendant des épreuves verbales ou non verbales. Les aveugles manifestaient le même genre d'asymétrie du regard (déviation à droite pour les épreuves verbales et à gauche pour les épreuves non verbales) que les voyants. Marcotte et al (1992) ont réalisé une épreuve de doubles tâches chez des aveugles congénitaux et des voyants. L'épreuve de vocalisation devant être réalisée en même temps qu'une diadococinésie digitale a donné le même effet d'interférence à la main droite mais pas à la main gauche, tant chez les aveugles que chez les voyants. Par ailleurs, Birchmeier (1985) a présenté un cas, aveugle congénital, qui après une lésion ischémique de l'aire de Wernicke gauche a développé une aphasie et une alexie du Braille. Signoret et al (1987) ont aussi décrit un cas aveugle qui est devenu alexique pour le Braille après une lésion temporopariétale gauche.

On ne doute pas que la cécité, surtout très précoce, impose sa propre réorganisation cérébrale. Mais cette réorganisation peut être autant intra- qu'interhémisphérique – comme c'est le cas aussi pour la surdité précoce d'ailleurs. Par exemple, Uhl et al (1994) ont réalisé une investigation de potentiels évoqués chez des aveugles et voyants. Ils ont trouvé que les aveugles semblaient utiliser davantage leur cortex occipital pour générer une sorte d'imagerie mentale pendant des épreuves tactiles.

### VISION SUBLIMINALE (« *BLINDSIGHT* ») CHEZ LES AVEUGLES

On sait qu'il existe deux voies visuelles chez l'humain : la plus importante, de loin, est la voie rétino-géniculostriée, sans laquelle on devient aveugle ; la seconde, plus primitive et moins importante, est la voie rétino-tectale, qui sous-tend certains traitements de la discrimination de l'intensité lumineuse, certains mouvements oculaires et la réaction pupillaire. Lorsque la première voie est partiellement détruite ou interrompue, et que la seconde est intacte, il arrive que l'on puisse, dans certaines conditions expérimentales et malheureusement très artificielles, prouver

l'existence d'une vision subliminale limitée, dont l'aveugle n'a pas conscience. Typiquement, la démonstration est faite en forçant le patient aveugle à faire un choix entre deux dénominations d'un stimulus visuel : bien qu'il se défende d'avoir vu quoi que ce soit, le patient aveugle arrive néanmoins à choisir la bonne réponse plus souvent que par hasard (Marshall et Halligan, 1988). La recherche actuelle sur ce phénomène s'efforce de déterminer les limites de cette perception subliminale, pour, entre autres raisons, déterminer dans quelle mesure la vision résiduelle est gérée par le cortex visuel (occipital) résiduel ou dans les voies sous-corticales (Shefrin et al, 1988 ; Brent et al, 1994).

### PROBLÈMES SPÉCIAUX DANS L'ÉVALUATION DES AVEUGLES

L'évaluation neuropsychologique des non-voyants est encore plus difficile que celle des malentendants. La vaste majorité de nos tests nécessite la vision. Il est aussi très important pour le neuropsychologue d'être sensibilisé au fait que le déficit visuel primaire incomplet peut prendre diverses formes, c'est-à-dire relever de mécanismes distincts. Le tableau 18-II illustre certaines des fonctions visuelles primaires qui peuvent être atteintes chez le jeune enfant. Si le psychologue soupçonne que l'une de ces fonctions pourrait être atteinte, il est de son devoir de recommander une consultation en ophtalmologie.

Le neuropsychologue clinicien doit aussi être en mesure d'identifier et mesurer les déficits perceptivo-cognitifs. Ce sont toujours des désordres neurogènes. On les appelle généralement des agnosies. Le tableau 18-III brosse un portrait des agnosies visuelles.

Il est utile dans le cas de la cécité de ne pas exagérer ni sous-estimer les difficultés que rencontrera l'enfant dans la poursuite de son cheminement scolaire. Une chose est certaine, l'obstacle est plus lourd à assumer que la surdité. Ceci est attribuable au pourcentage d'emploi plus élevé chez les adultes sourds

TABEAU 18-II. – ASPECTS DE LA COMPÉTENCE VISUELLE PRIMAIRE. (VOIR AUSSI FEWELL, 1983).

Réflexe de clignement	Poursuite oculaire
Convergence	Balayage oculaire
Déplacement du regard	Préhension visuellement guidée
Mémoire visuelle (ex : parents)	Poursuite visuelle d'objets mouvants
Préférence limitée pour un champ	Mémoire visuelle d'objets stationnaires
Appariement de couleurs	Appariement de formes
Réaction pupillaire	
Dominance oculaire limitée	

TABLEAU 18-III. – SOMMAIRE DES PRINCIPALES AGNOSIES VISUELLES. VOIR AUSSI KOLB ET WISHAW, 1995.

TYPE D'AGNOSIE	FONCTION ATTEINTE	SITES LES PLUS PROBABLES DE LÉSION
Agnosie des objets	Nomination, utilisation ou reconnaissance des objets	Aires 18,19,20,21 à gauche + le corps calleux
Agnosie des dessins	Reconnaissance d'un dessin	Aires 18,19,20,21 à droite
Prosopagnosie	Reconnaissance des visages	Aires 18,19,20,21,37 bilatéralement
Agnosie des couleurs	Association des couleurs aux objets	Aires 18,19 à droite
Anomie des couleurs	Nomination des couleurs	Zones du langage ou connexions des aires 18,19,37
Achromatopsie	Distinction des teintes	Aires 18,19,37
Agnosie visuospatiale	Vision stéréoscopique	Aires 18,19,37 à droite
Topoagnosie	Représentation topographique	Aires 18,19,37 à droite

que chez les aveugles (Lou, 1982). On voit au tableau 18-IV que la cécité rend plus difficile, mais pas impossible, la poursuite des études.

La relation parent-enfant est appauvrie par la cécité de l'enfant, ce dernier réagissant beaucoup moins aux soins. Il ne faut pas oublier que le langage de l'enfant aveugle sera lui-même influencé par son handicap. Par exemple, il aura une très rudimentaire maîtrise de la communication non verbale (expression faciale, gestuelle, posture). Le langage formel revêtira, dans ces conditions, une importance éventuellement exagérée, et le tout fera que la socialisation de l'enfant sera plus difficile. La présence moins ressentie de l'interlocuteur portera l'enfant aveugle au verbalisme, faute de référent, ainsi qu'à divers maniérismes (doigts dans les yeux, bercement, mouvements stéréotypés des mains, hochements, etc.) – qui auront tendance à rester sans correction à cause de la pauvreté de la rétroaction sociale. Ce problème pourra même se refléter dans sa grammaire, par un retard de la maîtrise des tournures « je » et « tu ». Certains enfants aveugles utilisent spontanément des cris stridents pour l'échoguidage – un trait de comportement souvent mal compris par l'entourage. La cécité ne favorise pas la mobilité, ce qui implique que l'enfant aveugle connaît généralement un léger retard du développement psychomoteur.

En ce qui concerne l'intelligence, des études sur de grands groupes d'aveugles ont été réalisées avec des échelles telles celle de Cattell, celle de Kuhlmann, l'Échelle Hayes-Binet, ainsi que l'Échelle de Comportements Adaptatifs de Vineland. On constate que

dans l'ensemble, il n'y a qu'un léger glissement de la distribution des aptitudes, vers le bas, bien entendu, d'environ deux à trois percentiles. Toutefois, parmi ce grand ensemble, les enfants institutionnalisés présentent un tableau beaucoup moins encourageant, car ils ont un niveau de performance situé, le plus souvent, entre les 40<sup>e</sup> et 60<sup>e</sup> percentiles, sur ces échelles.

Chez les aveugles, deux facteurs jouent contre l'harmonie interpersonnelle et l'équilibre émotionnel. D'abord, parce qu'il existe chez eux une proportion assez importante de cas avec dommages cérébraux, la dimension interpersonnelle-affective peut être perturbée comme c'est le cas dans n'importe quelle population d'enfants cérébrodysfonctionnels. Deuxièmement, il n'est pas étonnant que le terrible handicap de la cécité représente un stress déstabilisant. On les prend parfois, à tort, pour des autistes. Il est intéressant de constater que les aveugles s'adaptent mieux à des classes spéciales pour aveugles qu'à des classes ordinaires – dans lesquelles ils ne trouvent pas d'amis et se font même ostraciser. Les parents bien intentionnés seraient mieux avisés de ne pas chercher à tout prix les conditions de l'intégration à outrance... (Spreen, Risser et Edgell, 1995). Le tableau 18-V fait état des psychopathologies associées à la cécité en ordre décroissant de prévalence.

TABLEAU 18-V. – PSYCHOPATHOLOGIES ASSOCIÉES À LA CÉCITÉ. SOURCE : KING BH, GALE BM (1998). BLINDNESS AND SEVERE VISUAL IMPAIRMENT (PAGE 863). IN : CE COFFEY, RA BRUMBACK (EDS), TEXTBOOK OF PEDIATRIC NEUROPSYCHIATRY. WASHINGTON, AMERICAN PSYCHIATRIC PRESS.

DIAGNOSTIC	NOMBRE DE CAS (15 CAS ONT REÇU DEUX DIAGNOSTICS)	POURCENTAGE
Aucun diagnostic	37	43 p.100
Déficience mentale	16	18,6 p.100
Désordre congénital	13	15,1 p.100
Difficulté d'ajustement	9	10,5 p.100
Trouble de personnalité	7	8,1 p.100
Trouble de comportement	6	7,0 p.100
Syndrome organique cérébral	5	5,8 p.100
Psychose	3	3,5 p.100
Réaction névrotique	3	3,5 p.100
Symptôme « spécial »	2	2,3 p.100

TABLEAU 18-IV. – SCOLARITÉ DES PERSONNES AVEC HANDICAPS SENSORIELS.

	EDUCATION* (p.100)				
	ANNÉES D'ÉDUCATION				
Population	8	9-11	12	13-15	>16
Sans restriction de l'activité	14	19	38	15	13
Déficit visuel**	45	15	22	8	8
Déficit auditif***	32	20	23	12	8

\* (DHEW Vital and Health Statistics, 1977).

\*\* 14 p.100 : déficit visuel sévère.

\*\*\* 27 p.100 : durs d'oreille, 11p.100 : sourds.

TABLEAU 18-VI. — PROBLÈMES DE PERCEPTION TACTILE AFFECTANT LES ENFANTS AVEUGLES.

PROBLÈME	EXPLICATION
Estimation des grandeurs et proportions	Les aveugles ne peuvent jauger la grandeur relative des composantes d'un objet que séquentiellement, en tâtant
Compréhension de la fragilité	Les bulles de savon ne signifient pratiquement rien pour les aveugles
Compréhension du mouvement	Les aveugles ne bénéficient pas de l'expérience du sport, conduite automobile, etc., et connaissent mal les rapports de vitesse
Distinction figure-fond	Les aveugles ne peuvent aisément distinguer une forme tridimensionnelle d'un objet bidimensionnel

On pense souvent, à tort, que la fonction somesthésique se développe de façon extraordinaire chez l'enfant aveugle. Il existe des interactions entre la vision et le toucher qui sont nécessaires pour le plein épanouissement de la perception tactile. Des exemples de problèmes de perception tactile des enfants aveugles sont résumés au tableau 18-VI.

Avant d'entreprendre une évaluation neuropsychologique exhaustive d'un enfant aveugle depuis la naissance, il serait utile pour le neuropsychologue de comprendre les forces et faiblesses perceptivocognitives relatives et typiques de ce type de patient. Le tableau 18-VII ne fait que résumer grossièrement la situation.

TABLEAU 18-VII. — EXEMPLES DE FORCES ET FAIBLESSES PERCEPTIVO-COGNITIVES DE L'ENFANT CONGÉNITALEMENT AVEUGLE.

**Forces**

Capacité normale de rotation mentale  
 Capacité verbale normale en général (lexicale, syntaxique, pragmatique)  
 Mémoire verbale normale ou supérieure (surtout si dépourvue de références à ce qui doit être vu)  
 Raisonnement formel

**Faiblesses**

Déficit de la représentation de la notion de perspective  
 Déficit de la représentation des relations spatiales euclidiennes  
 Raisonnement sur des objets concrets

TABLEAU 18-VIII. — EXEMPLES DE TESTS NE REQUÉRANT PAS LA VISION.

INTELLIGENCE	TRAITEMENT DE MOTS, SYLLABES OU MORPHÈMES
Certains sous-tests de Échelle d'Intelligence Wechsler pour Enfants (ex : similitudes, information, jugement, vocabulaire, empan numérique)	Test de Discrimination Auditive Test d'Ecoute Dichotique Test de Discrimination Phonémique (Wepman)
K-ABC (même principe)	ACCÈS LEXICAL
Échelle d'Intelligence Stanford-Binet (même principe)	Test de Fluidité Verbale Phonétique Fluidité Verbale Sémantique Test de Fluidité Verbale de Benton Test de Fluidité de Newcombe Test Chicago de Fluidité Verbale
MÉMOIRE VERBALE	PERSONNALITÉ ET COMPORTEMENT ADAPTATIF
Échelle Clinique de Mémoire de Wechsler (différé de 20 minutes)	Échelle de Cotation Connors
Paires Associées — ECMW	Échelle de Cotation des Comportements de Achenbach
Mémoire de Phrases (Stanford – Binet)	Échelles Vineland de Comportements Adaptatifs
Rappel de Mots et Phrases (McCarthy)	Inventaire Développementale du Minnesota
Rappel Immédiat d'Une Histoire (McCarthy)	Échelles des Comportements Indépendants
Rappel en Différé d'Une Histoire (McCarthy)	Échelle de Cotation de Problèmes du Comportement
Quinze Mots de Rey (AVLT – Form A – Apprentissage)	Inventaire de Dépression pour Enfants de Beck
Quinze Mots de Rey (AVLT – Form A – Rappel différé)	Échelle de Comportements Adaptatifs
Quinze Mots de Rey (AVLT – Form A – Reconnaissance différée)	PERCEPTION AUDITIVE NON VERBALE
Test d'Indices Sélectifs de Buschke	Test de Reconnaissances de Sons Non-Verbaux
Vocabulaire (WISC-III)	Test d'Ecoute Dichotique
MOTRICITÉ	PERCEPTION DU CORPS
Dynamomètre	Test d'Orientement Droite-Gauche de Benton
Test d'Oscillation Digitale	Test de Localisation Digitale
Test d'impersistance Motrice	PERCEPTION TACTILE
ATTENTION	Test de Performance Tactile
Test de Rythme de Seashore	Test d'Esthésiométrie à Deux Points
Fluidité verbale	
Test de Performance Tactile	

Note : voir les annexes pour plus de détails sur ces tests.



Comment réaliser une évaluation neuropsychologique d'un enfant aveugle ? Il est évident que l'évaluation sera limitée et difficile à interpréter. Il existe néanmoins plusieurs tests ou sous-tests qui ne font pas appel à la vision. Nous en présentons une brève liste au tableau 18-VIII.

Peu de tests ont été développés spécifiquement pour évaluer les compétences des aveugles. Maxfield et Buchholz (1957) ont développé une adaptation de l'Échelle de Maturité Sociale de Vineland spécifiquement pour les aveugles, la Maxfield-Buchholz Social Maturity Scale for Preschool Blind Children. On trouve, en annexe du chapitre de Hart (1983) une liste de ressources pour l'évaluation des aveugles. Par ailleurs, pour l'estimation des aptitudes scolaires, Newland (1971) a développé un test pour les aveugles dont les normes portent sur les enfants de 6 à 16 ans, et Sattler (1986) offre une entrevue semi-structurée avec les parents d'un enfant aveugle. Des tests développés spécifiquement pour l'évaluation des aveugles sont présentés au tableau 18-IX.

Price, Mount et Coles (1987) ont écrit un article sur l'évaluation neuropsychologique des aveugles. Malheureusement cet article ne porte pas spécifiquement sur l'évaluation des enfants. Toutefois Daugherty et Moran (1982) se sont penchés spécifiquement sur la question l'évaluation neuropsychologique des enfants aveugles et mal-voyants.

## INTERVENTION AUPRÈS DES AVEUGLES

L'intervention auprès des aveugles s'inspire peu de la neuropsychologie. On cherche avant tout à permettre aux aveugles de poursuivre leurs études le plus longtemps possible en leur fournissant les mêmes informations et apprentissages qu'aux autres enfants par les autres modalités (auditive et somesthésique).

TABLEAU 18-IX. — TESTS POUR ENFANTS AVEUGLES.

INTELLIGENCE*
Échelle d'Intelligence Haptique (Shurrager et Shurrager), Test de blocs Stanford-Ohwaki-Kohs pour Aveugles (Suinn et Dautermann), Test Tactile de Concepts de Base (American Printing House for the Blind)
AFFECTIVITÉ
Inventaire des Facteurs émotionnels (Bauman), Échelle d'Anxiété pour Aveugles (Hardy)
APTITUDE SCOLAIRE
Test d'Aptitude d'Apprentissage pour Aveugles (Newland)
IMAGE DU CORPS
Image Corporelle de l'Enfant Aveugle (Cratty et Sams)
MATURITÉ SOCIALE
Échelle de Maturité Sociale pour Enfant Préscolaire Aveugle (Maxfield et Buchholz)
INTÉRÊTS
Inventaire d'Intérêts PRG

Note. Tous les tests mentionnés à ce tableau, ainsi que leurs distributeurs commerciaux, sont dans Weaver (1984).

\* Dekker, Drenth et Zaal ont développé et normalisé en 1990 un test d'intelligence spécifiquement pour les aveugles. Sur le plan technique, ce test, l'Intelligence Test Series for Blind and Low Vision Children (ITVIK) est excellent (voir les publications de Dekker et al à ce sujet, 1990, 1991, 1993).

Ce sont les instituts pour aveugles qui gèrent ces interventions (tableaux 18-X et 18-XI).

On trouvera d'autres informations dans des publications sur du matériel pédagogique adapté à la scolarisation des aveugles, ainsi que sur les formules de services adaptatifs à domicile, scolaires et résidentiels dans Fewell et Carlson (1983).

TABLEAU 18-X. — ÉQUIPEMENT ET MATÉRIEL POUR ENFANTS AVEUGLES DANS UNE CLASSE RÉGULIÈRE DE LA PREMIÈRE ANNÉE SCOLAIRE À LA SIXIÈME.

- Dactylo pour le Braille.** Dactylo conçue pour embosser le papier avec les caractères Braille. Le papier est plus robuste que le papier ordinaire, de façon à permettre le passage des mains lectrices à plusieurs reprises.
- Lectures de base.** Divers textes, les plus courants, pour les enfants de niveaux préscolaire et primaire ont été convertis en Braille.
- Ardoise arithmétique.** Des cubes de type Braille peuvent être insérés à l'intérieur des cellules de l'ardoise (ex : 150 cubes pour chaque ardoise).
- Ardoise de pupitre en Braille.** Il en existe plusieurs formats dont un de 4 lignes/37 cellules. Cette ardoise comporte un tableau, un guide Braille et un stylo ; elle permet à l'étudiant d'écrire en Braille à la main.
- Grande carte géographique en relief.** Ceci peut comporter une carte ferme en caoutchouc, dont les frontières entre les états sont coupées à la manière d'une scie à chantourner. Les dimensions sont approximativement 80 cm X 100 cm.
- Ensembles de cartes.** L'Amérique du Nord, l'Asie, l'Amérique du sud et l'Afrique sont représentées par 2 cartes chacune, l'une topographique et l'autre politique. Les cartes restantes sont seulement des cartes politiques et couvrent le Moyen-Orient et l'Australie. Ces cartes sont gaufrées et rossées pour les rendre plus durables. Elles sont marquées par une clé de Braille qui est fournie avec chaque ensemble.
- Reproducteur de livre parlant.** Les aveugles peuvent emprunter, en bibliothèque, des livres parlants (sur cassette audio).
- Enregistrements à vocation pédagogique.** Dans chaque pays (industrialisé) on trouve une partie du cursus scolaire enregistrée sous forme sonore.



TABLEAU 18-XI. — ÉQUIPEMENT ET MATÉRIEL POUR ENFANTS AVEUGLES DANS UNE CLASSE RÉGULIÈRE DE NIVEAU SECONDAIRE.

**Solides et surfaces géométriques.** Ensemble de formes géométriques souhaitable pour que l'enfant aveugle acquiert les concepts relatifs à ces formes à travers son sens tactile. L'enfant voyant est en mesure d'acquérir divers concepts à partir d'images et de diagrammes, alors que l'enfant aveugle dépend d'objets tangibles pour acquérir des concepts similaires.

**Rapporteur en Braille.** Fait de celluloïde semi-circulaire, avec rayon d'environ 7 cm x 15 cm, et pivot au centre du rapporteur. On y trouve en surélevé des points de Braille individuels tous les 5 degrés, des points doubles tous les 10 degrés, des points triples à 45, 90 et 135 degrés. Ce rapporteur ne peut toutefois être utilisé pour de fines mesures.

**Matériel CVH Relievo.** Avec ce procédé, les cartes, jeux, etc. peuvent être convertis pour rendre possible la lecture tactile. Les lignes surélevées sèchent en deux jours, gardant leur flexibilité. L'ensemble Relievo inclut trois types de peinture, cônes pour appliquer la peinture, grains lustrés et tableau d'instructions.

**Ensemble servant à dessiner des lignes surélevées.** Cet équipement permet à la personne aveugle de dessiner ou d'écrire tout en sentant tactiquement les lignes sur la surface utilisée. Un crayon à pointe sèche et un paquet de feuilles acétates qui servent de « papier » sont fournis avec l'ensemble. Ceci est recommandé pour l'apprentissage des mathématiques au niveau secondaire. Les professeurs peuvent y trouver diverses utilisations pour des enfants de niveau moins élevé — comme le traçage de diagrammes simples ou de croquis en vue de démonstrations.

**Compas de graphiste.** Compas de haute qualité avec crayon à bille à utiliser avec l'ensemble de dessin de lignes surélevées.

**Ardoise de marquage de graphiques.** À utiliser avec l'ensemble de dessin de lignes surélevées. Peut être utilisée à la fois comme échelle et comme système de traçage.

**Règle à calculer en aluminium.** Règle graduée. Des nombres en Braille sont inscrits. Des marques surélevées sont ordonnées pour permettre aux ongles de se placer dans les cannelures appropriées.

**Tableau d'écriture script.** Guide de traçage avec manuel. Le manuel a été pensé pour apprendre aux individus aveugles à écrire à l'aide d'un crayon. Le développement du cours ainsi que les procédures d'utilisation du crayon et du tableau sont discutés.

## BIBLIOGRAPHIE

- BIRCHMEIER, A.K. (1985). Aphasic dyslexia of Braille in a congenitally blind man. *Neuropsychologia*, 23, 177-193.
- BRENT, P.J., KENNARD, C., RUDDOCK, K.H. (1994). Residual colour vision in a human hemianope : spectral responses and colour discrimination. *Proceedings of the Royal Society of London (Biological Science)*, 256, 219-225.
- DAUGHERTY, K.M., MORAN, M.F. (1982). Neuropsychological, learning and developmental characteristics of the low vision child. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 76, 398-406.
- DEKKER, R. (1993). Visually impaired children and haptic intelligence test scores : intelligence test for visually impaired children (ITVIC). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 35, 478-489.
- DEKKER, R., DRENTH, P.J.D., ZAAL, J.N. (1991). Results of the Intelligence test for visually impaired children (ITVIC). *Journal of Visual Impairment and Blindness*, Juin, 261-266.
- DEKKER, R., DRENTH, P.J.D., ZAAL, J.N., KOOLE, F.D. (1990). An intelligence test series for blind and low vision children. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, Février, 71-76.
- FEWELL, R. R., CARLSON, B. (1983). Multihandicapped sensory impaired children. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- GRIFFITHS, P., WOODMAN, C. (1985). Conjugate lateral eye movements and cognitive mode : Blindness as a control for visually-induced oculomotor effects. *Neuropsychologia*, 23, 257-262.
- HART, V. (1983). Visually handicapped preschoolers. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- HISKEY, M.S. (1983). Hiskey-Nebraska Test of Learning Aptitude. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- KARAVATOS, A., KAPRINIS, G., TZAVARAS, A. (1984). Hemispheric specialization for language in the congenitally blind : The influence of the Braille system. *Neuropsychologia*, 22, 521-525.
- KING, B.H., GALE, B.M. (1998). Blindness and severe visual impairment. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1995). *Fundamentals of human neuropsychology*. San Francisco, Freeman.
- LARSEN, S., HAKONSEN, K. (1983). Absence of ear asymmetry in blind children on a dichotic listening task compared to sighted controls. *Brain and Language*, 18, 192-198.
- LOU, H.C. (1982). *Developmental neurology*. New York, Raven Press.
- MARCOTTE, A.C., O'BRIEN, B., HOLBDY, P., LABARBA, R.C. (1992). Cerebral lateralization for speech production in congenitally blind adolescents. *Developmental Neuropsychology*, 8, 29-39.
- MARSHALL, J.C., HALLIGAN, P.W. (1988). Blindsight and insight in visuo-spatial neglect. *Nature*, 336, 766-767.
- MAXFIELD, K.E., BUCHHOLZ, S. (1957). *A social maturity scale for blind preschool children*. New York, American Foundation of the Blind.
- NEWLAND, T.E. (1971). *Blind Learning Aptitude Test*. Champaign, Ill, University of Illinois Press.
- PERRIER, D., BELIN, C., LARMANDE, P. (1988). Trouble de la lecture du Braille par lésion droite chez une patiente devenue aveugle. *Neuropsychologia*, 26, 179-185.
- PRICE, J.R., MOUNT, G.R., COLES, E.A. (1987). *Evaluating the visually impaired : Neuropsychological tech-*

- niques. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 81, 28-30.
- SAMPAIO, E., PHILIP, J. (1995). Influences of age at onset of blindness on Braille reading performances with left and right hands. *Perceptual Motor Skills*, 81, 131-141.
- SATTler, J.M. (1986). *Assessment of children*. San Diego, Jerome M. Sattler, Publisher.
- SHEFRIN, S.L., GOODIN, D.S., AMINOFF, M.J. (1988). Visual evoked potentials in the investigation of «blindsight». *Neurology*, 38, 104-109.
- SIGNORET, J.L., VAN ECKHOUT, P., PONCET, M., CASTAIGNE, P. (1987). Aphasie sans amusie chez un organiste aveugle. *Revue Neurologique*, 143, 172-181.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- UHL, F., KRTETSCHMER, T., LINDINGER, G., GOLDENBERG, G., LANG, W., ODER, W., DEEKE, L. (1994). Tactile imagery in sighted persons and in patients suffering from peripheral blindness early in life. *Electroencephalography and Clinical Electrophysiology*, 91, 249-255.
- WEAVER, S.J. (1984). *Testing children*. Kansas City, Test Corporation of America.
- WILKINSON, J.M., CARR, T.H. (1987). Strategic hand use preferences and hemispheric specialization in tactual reading. *Brain and Language*, 32, 97-123.



# EFFETS DES HANDICAPS AUDITIFS SUR LES DÉVELOPPEMENTS COGNITIF ET CÉRÉBRAL

Sur le plan clinique, sans une formation en matière de handicaps périphériques, le psychologue, et a fortiori le neuropsychologue, sera désemparé dans l'évaluation d'un patient sourd, réalisant vaguement que les normes peuvent ne pas s'appliquer, que la procédure standardisée est indument pénalisante, que des blocages à la périphérie de l'opération cognitive visée pourraient donner une fausse impression des déficits aux niveaux plus profonds. Ensuite, il est capital de réaliser que ces handicaps périphériques, non compensés, sont capables de compromettre le développement des facultés. Il faut donc comprendre que cette problématique est une problématique éminemment développementale et dynamique. On constatera que les handicaps périphériques sont souvent compliqués par des atteintes centrales du système nerveux qui requièrent donc très souvent l'évaluation spécialisée et experte du neuropsychologue pour enfants.

La surdité est un phénomène de toute première importance pour la neuropsychologie clinique pour les raisons suivantes : 1) elle est souvent causée par des atteintes au système nerveux, ce qui fait que l'enfant présente d'emblée un certain nombre de déficits ou désordres neuropsychologiques ; 2) l'évaluation psychologique des sourds, ainsi que leur réadaptation,

requièrent de la part du professionnel une sensibilité et une expertise neuropsychologique particulière et complexe ; 3) les sourds offrent bien malgré eux une importante possibilité de recherche à la neuropsychologie scientifique. En effet, bien que l'on puisse étudier expérimentalement l'effet d'un déficit sensoriel sur le développement d'un animal, seules les personnes victimes congénitalement de tels déficits nous permettent de réaliser des recherches équivalentes. C'est une faible consolation pour leur handicap, on en convient.

## SURDITÉ

La surdité est une affection courante, étant estimée à 873 cas pour chaque 100 000 naissances aux États-Unis (Bowe, Delk et Schein, 1973). La cause prénatale la plus fréquente (40 p.100) de la surdité est l'anomalie héréditaire. Le mode de transmission le plus fréquent est mendélien autosomique récessif (80 p.100) ou dominant (18 p.100) ou récessif X-lié (2 p.100). La surdité héréditaire se présente le plus souvent seule (75 p.100) mais est néanmoins parfois accompagnée de plusieurs pathologies additionnelles (25 p.100) (Manrique et Huarte, 1996). Le tableau 19-I présente les autres facteurs qui peuvent causer la surdité.

TABEAU 19-I. — ÉTIOLOGIES DE LA SURDITÉ.

**Congénitales** : anoxie et autres complications prénatales ou périnatales, hyperbilirubinémie, maladie de Refsum, neurofibromatose et autres dégénérescences héréditaires.

**Toxiques/métaboliques** : médicaments antibiotiques, salicylés (médicaments), quinine, déficience en thiamine (béribéri), déficience en niacine (pellagre), hypothyroïdie, diabète, syndrome d'alcoolisme fœtal.

**Vasculaires** : occlusion de l'artère auditive interne, périartérite noueuse.

**Traumatiques** : dommage cochléaire, fracture pétreuse, rupture du nerf VIII.

**Infectieuses prénatales (maternelles)** : cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose, herpès simplex.

**Infectieuses postnatales** : typhus, méningite, oreillons, varicelle, mononucléose.

**Néoplasiques** : neurinome acoustique, méningiome, cholestéatome (souvent secondaire à une otite chronique).

**Autres** : trouble convulsif.



Les substances et médicaments ototoxiques doivent être pris en compte, non seulement pour que les intervenants de la santé puissent avertir les femmes enceintes, mais aussi pour aider à fixer le diagnostic une fois le problème survenu. Une liste partielle des substances ototoxiques est fournie au tableau 19-II et une liste des syndromes héréditaires pouvant causer la surdité est présentée au tableau 19-III.

TABEAU 19-II. — LISTE PARTIELLE DE SUBSTANCES ET MÉDICAMENTS OTOTOXIQUES. INFORMATIONS D'APRÈS ROIZEN (1990).

Acide acétylsalicylique	Or, plomb, mercure
Alcool	Acide ethacrinique
Aminoglycosides	Moutardes à l'azote
Teintures à l'aniline	Néomycine
Arsenic	Nortryptiline
Monoxyde de carbone	Phénacétine
Chloramphénicol	Polymyxine B
Chloroquine phosphate	Quinine
Furosémide	Salycilés
	Vancomycine

TABEAU 19-III. — SYNDROMES HÉRÉDITAIRES POUVANT COMPORTER LA SURDITÉ. INFORMATIONS D'APRÈS KRIKOS ET MATTHEWS, 1998.

AUTOSOMIQUE DOMINANT	AUTOSOMIQUE RÉCESSIF	X-LIÉ
Achondroplasie	Maladie d'Engelmann	Syndrome de Hunter
Syndrome d'Alport	Syndrome de Hallgren	Maladie de Norrie
Syndrome d'Alpert	Syndrome de Hurler	Atrophie optique
Dysostose cléidocrânienne	Syndrome de Jervell	Polyneuropathie
Syndrome de Crouzon	Maladie de Refsum	
Syndrome Klippel-Feil	Syndrome d'Usher	
Syndrome de Möbius		
Neurofibromatose		
Syndrome Pierre Robin		
Syndrome Treacher-Collins		
Syndrome de Wardenburg		

## NEUROPSYCHOLOGIE, AUDIOLOGIE ET AUDITION

Il est évident que tout trouble auditif doit d'abord être bien caractérisé en soi. Parfois, le trouble ne relève que purement de la mécanique auditive, par exemple en cas de fusion des osselets (otorhinolaryngologie), parfois de la neurologie (neurectodermoses), parfois de l'orthophonie (surdité verbale), et souvent des trois domaines conjointement, sans oublier qu'il y a aussi un rôle important pour le neuropsychologue dans l'évaluation cognitive des cas neurologiques. Nous présenterons ici quelques notions élémentaires d'audiologie. Le terme populaire aujourd'hui pour désigner les personnes avec trouble auditif est « personne malentendante » si le trouble n'est pas complet, et « sourde » si le déficit est complet. En fait, l'audiologiste discrimine beaucoup plus finement que ces termes ne suggèrent, la multiplicité des gradients des déficits possibles. Le tableau 19-IV présente les seuils de tonalité, les caractérisations cliniques du déficit, et les interventions plausibles des divers degrés de déficit auditif simple.

## PROBLÈMES PERCEPTIFS ET COGNITIFS LIÉS À L'AUDITION

Une personne peut avoir de la difficulté à traiter et comprendre son environnement sonore sans pour autant être atteinte dans l'aspect sensoriel de l'audition, ni nécessairement dans d'autres aspects de la fonction cognitive (*ex* : intelligence). On nomme ces désordres les agnosies auditives. Ces désordres sont proprement neuropsychologiques, car leur étiologie est toujours neurogène, et la localisation de la lésion (dans les cas où le dommage cérébral est ainsi exprimé) est généralement corticale. Il est utile de distinguer les agnosies verbales et non verbales, non seulement parce que ces deux classes renvoient à des contenus cognitifs orthogonaux, mais aussi parce que les lésions ont tendance à être situées dans l'hémisphère correspondant (gauche pour les agnosies verbales, droit pour les agnosies non verbales). Le tableau 19-V présente ici toutefois la neuropsychologie des agnosies non verbales.

Bien entendu la surdité inhibe le développement de certains aspects particuliers de l'intelligence. Ces difficultés sont partiellement récupérables. Il reste que le langage des signes, étant syntaxiquement simple, laisse l'enfant sourd quelque peu en retard en ce qui a trait à la syntaxe. Par contre, pour ce qui est des autres fonctions cognitives, seules les privations liées à l'isolement social ou à la négligence parentale peuvent expliquer certains déficits parfois observés. Le bilan scolaire des sourds est particulièrement alarmant. Ceux-ci ont un taux de réussite scolaire bien en-deçà de leur intelligence. Le problème est particulièrement visible en ce qui a trait à l'acquisition de la

TABLEAU 19-IV. — SEUILS DE TONALITÉ, CARACTÉRISATION DU DEGRÉ DE HANDICAP AUDITIF, ÉTIOLOGIES TYPIQUES, ASPECTS QUALITATIFS DU PROBLÈME, ET INTERVENTIONS POSSIBLES.

SEUIL : MEILLEURE OREILLE	DEGRÉ DE HANDICAP	ÉTIOLOGIES COMMUNES	CARACTÉRISATION QUALITATIVE DU DÉFICIT	INTERVENTIONS POSSIBLES
0-15 dB	aucun	NA	NA	NA
16-25 dB	perte auditive mineure	otites, perforation ou sclérose du tympan	difficulté à repérer les consonnes silencieuses	attention accrue aux lèvres, pupitre rapproché de l'enseignant
26-40 dB	perte auditive légère	otites, perforation ou sclérose du tympan, trouble neurosensoriel	requiert qu'on lui parle fort, retard d'acquisition du langage, trouble de la parole, inattention	prothèse auditive, apprentissage formel de la lecture des lèvres, orthophonie, chirurgie
41-65 dB	perte auditive modérée	otite chronique, perforation ou sclérose du tympan, trouble neurosensoriel	ne comprend pas la conversation, retard d'acquisition du langage, trouble de la parole, inattention, trouble d'apprentissage	tout ce qui précède, classe spéciale
66-95 dB	perte auditive sévère	touble neurosensoriel, maladie de l'oreille moyenne	n'entend rien de la conversation	idem
96 + dB	déficit auditif profond	idem	surdité complète tant en ce qui concerne la conversation que les autres sons, problèmes sévères de langage	idem

Note. Pour un compte rendu de diverses techniques d'audiométrie particulières à la pédiatrie, voir Huarte et Pérez (1996).

TABLEAU 19-V. — LISTE DES PRINCIPALES AGNOSIES AUDITIVES NON VERBALES.

TYPE D'AGNOSIE	FONCTION ATTEINTE	SITES DE LÉSION LES PLUS PROBABLES
Amusie	Timbre, mélodie, rythme, mesure ou tempo	Aires 42, 22 à droite
Agnosie des sons	Identification de la signification des sons non verbaux	Aires 42, 22 bilatérales

lecture. Les malentendants sont souvent peu aidés par les techniques d'enseignement à base acoustique (Krikos et Matthews, 1998).

### SPÉCIALISATION HÉMISPHERIQUE CHEZ LES SOURDS

Des études de potentiels évoqués ont montré que les asymétries d'amplitude et de latence des ondes associées au traitement verbal sont à l'opposé chez les sourds de ce qu'elles sont chez les entendants (Neville, 1967), favorisant l'hémisphère droit chez les premiers. Dans une épreuve tachistoscopique d'identification d'images ainsi que de paires de mots, des asymétries opposées des avantages de champ ont encore été obtenues entre les sourds et entendants, à la faveur de l'hémisphère droit chez les premiers (Kelly et Tomlinson-Keasy, 1977). Un résultat similaire a été obtenu par Phippard (1977). En modalité somesthésique, Cranney et Ashton (1980) ont encore

une fois trouvé une asymétrie différente (avantage de la main gauche) chez les sourds et chez les entendants. Gibson (1988) a fait une méta-analyse des recherches du type de celles citées plus haut. Elle conclut que dans 4 études sur 5, les sourds ont une asymétrie hémisphérique qui est différente, statistiquement et significativement, des sujets entendants. On ne peut résister à présenter ici les données provenant de ce qu'on pourrait appeler des sujets anti-sourds, c'est-à-dire bénéficiant d'un excès de stimulation langagière : les polyglottes. Comme il fallait s'y attendre, des enfants parlant trois langues ont manifesté un avantage plus marqué de l'hémisphère gauche en écoute dichotique de stimuli verbaux par rapport aux enfants uniglottes (Starck, Genesee, Lambert, et Seitz, 1977). On sait déjà que la pratique précoce peut, de façon spectaculaire, déterminer la dominance manuelle et la spécialisation hémisphérique chez le rat (Diaz, Pinto-Hamuy et Fernandez, 1994). Peut-on maintenant conclure que la stimulation langagière précoce est une des conditions menant à une latéralisation normale des contributions hémisphériques au traitement cognitif?

Gibson (1988) s'est interrogée sur le fait que dans la plupart des pays industrialisés, pas plus de 10 p.100 des sourds de naissance n'arrivent pas à apprendre à lire. Leur apprentissage de la lecture semble être normal jusqu'en 4<sup>e</sup> année du cycle primaire, mais ne semble pas progresser substantiellement par la suite. Gibson propose que le problème est dans la nécessité, pour une lecture rapide et automatisée, d'une aptitude à séquentialiser un très grand nombre de segments mentaux à grande vitesse. L'absence de tout environ-

nement sonore n'aura donc pas compromis l'aptitude de l'enfant sourd à percevoir et encoder les formes visuelles du script. Elle aura toutefois privé cet enfant de la contrainte d'un tempo rapide exerçant quotidiennement, et même à longueur de journée, la mémoire de travail, et peut-être en particulier, ajoutons-nous, la composante que Baddeley a nommé la boucle articulatoire (1995). Les enfants sourds deviendraient trop dépendants d'une stratégie hémisphérique droite pour la lecture. Avec ce modèle en tête, Gibson a eu l'idée de tester l'hypothèse selon laquelle les sourds alexiques devraient manifester des profils d'asymétrie hémisphérique « anormaux » tandis que les sourds habiles en lecture devraient démontrer des profils d'asymétrie hémisphérique « normaux ». C'est exactement ce qu'elle a découvert, ce qui signifie qu'il y a déjà de la place pour une sensibilité neuropsychologique non seulement dans l'évaluation, mais aussi dans l'intervention auprès des sourds. Des exemples de particularités des asymétries de performance, dont on présume qu'ils reflètent des particularités de la spécialisation hémisphérique, sont présentés aux deux tableaux suivants. Le tableau 19-VI fait état de résultats obtenus avec des épreuves de discrimination somesthésique.

Puisque le raisonnement de Gibson attribue aux sourds un problème situé dans la loupe articulatoire de la mémoire de travail (Baddeley, 1995), il semblerait plus pertinent de présenter aux sourds des épreuves plus exigeantes sur le plan de la mémoire de travail. Il existe plusieurs techniques qui permettent d'étudier expérimentalement la spécialisation hémisphérique tout en taxant plus ou moins lourdement

(selon les particularités des hypothèses à vérifier) la mémoire de travail. La plus connue et souvent utilisée est la technique de l'écoute dichotique. Celle-ci ne convient évidemment pas à l'investigation des sourds. On a donc opté pour la technique de la double épreuve. Cette technique introduite par Kinsbourne et Cook (1971) consiste à faire faire une épreuve au sujet par une main, pendant qu'il est requis d'en réaliser une autre. La deuxième épreuve peut consister en une action à mener par l'autre main, ou en une activité mentale, verbale ou non verbale. Des effets asymétriques sur l'une ou l'autre main, ou de l'une ou l'autre main, sont alors interprétés comme des effets de spécialisation hémisphérique. Dans l'ensemble, ces investigations ont montré que les sourds éprouvent les mêmes effets d'interférence d'un hémisphère sur l'autre (et par inférence les mêmes spécialisations hémisphériques) que les entendants (Corina, Vaid et Bellugi, 1992); (tableau 19-VII).

L'évaluation neuropsychologique des sourds de naissance qui ont appris un langage des signes et qui subissent ensuite une lésion cérébrale dans l'un ou l'autre hémisphère peut être très instructive. En effet, on pourrait se demander si le langage des signes est organisé comme le langage parlé dans le cerveau, s'il se dissocie de la même façon suite aux lésions, s'il est localisé de façon prédominante dans l'hémisphère gauche comme le langage naturel, ou si à cause de la composante visuospatiale importante qui le caractérise, il est davantage ou même complètement situé dans l'hémisphère droit. La réponse à ces questions est la suivante : le langage des signes des sourds

TABLEAU 19-VI. – EFFETS PARTICULIERS DE LATÉRALISATION SUR DES ÉPREUVES EXPÉRIMENTALES DE DISCRIMINATION TACTILE CHEZ LES SOURDS.

STIMULI	AUTEURS	SUJETS	RÉSULTATS
Lettres	LaBreche, Manning, Goble et Markman, 1977	Adolescents, sourds et entendants	Absence d'asymétrie dans les deux groupes
Lettres	Gibson et Bryden, 1984	Enfants (10 ans), sourds et entendants	Avantage de la main droite chez les entendants et de la main gauche chez les sourds
Formes	LaBreche, Manning, Goble et Markman, 1977	Adolescents, sourds et entendants	Avantage de la main droite chez les entendants. Pas d'asymétrie chez les sourds
Formes	Cranney et Ashton, 1980	Enfants (8-11 ans) sourds et entendants	Aucune asymétrie dans les deux groupes
Formes	Gibson et Bryden, 1984	Enfants (10 ans), sourds et entendants	Avantage de la main gauche chez les entendants. Pas d'asymétrie chez les sourds

TABLEAU 19-VII. – EFFETS PARTICULIERS DE LATÉRALISATION SUR DES ÉPREUVES EXPÉRIMENTALES DOUBLES CHEZ LES SOURDS.

STIMULI	AUTEURS	SUJETS	RÉSULTATS
Épreuves diadococinésiques et verbales simultanées	Ashton et Beasley, 1982	Enfants (5-12 ans) sourds et entendants	Interférence à la main droite dans les deux groupes
Épreuves diadococinésiques et non verbales simultanées	Ashton et Beasley, 1982	Enfants (5-12 ans) entendants sourds et entendants	Pas d'interférence chez les entendants Interférence égale pour les deux mains chez les sourds



s'organise beaucoup comme le langage naturel des entendants. Par exemple, on y observe des atteintes spécifiques de la fonction grammaticale (syntagmatique) ou de la fonction sémantique (paradigmatique), comme dans les aphasies classiques suite à des lésions focales. L'enfant sourd (5 à 7 ans) utilise le langage interne non social de façon explicite, comme l'enfant entendant, pour s'aider à structurer ses opérations cognitives lors d'un jeu solitaire complexe : lorsqu'il vit dans un environnement entièrement limité au langage des signes (mère sourde), il le fait avec des signes, tandis que lorsqu'il vit dans un environnement langagier mixte (mère entendante), il utilise un mélange des deux types de signes, oraux et gestes (Jamieson, 1995). Les lésions gauches portent davantage atteinte à l'aptitude à manipuler le langage des signes que les lésions droites dans l'ensemble. Chez ces patients, les lésions droites compromettent (comme chez les entendants) les aptitudes visuo-spatiales non langagières. Une anesthésie d'un seul hémisphère par injection d'amytal sodique chez un sourd épileptique a montré que celui-ci avait le langage situé à gauche, tout comme le sujet entendant typique (Wolff, Sass et Keidan, 1994). Tout ceci laisse donc croire que le cerveau humain est génétiquement programmé pour soutenir la fonction langagière d'une façon relativement fixée (Bellugi, Poizner et Klima, 1993, *pour une revue*). Dans son investigation de la latéralisation du traitement visuel du langage chez des sourds de naissance et normaux, Neville (1993) a montré que les normaux ont une réponse en potentiels évoqués électriques plus ample à gauche que les sourds pour des mots de la langue anglaise, tandis que les sourds ont les mêmes potentiels évoqués plus amples à gauche lorsque les stimuli sont des mots du Langage Américain des Signes. Elle conclut que l'expérience, et la maîtrise de la grammaire est un facteur de détermination et d'expression de la spécialisation hémisphérique innée pour le langage.

Dans un compte rendu récent des investigations électrophysiologiques et d'imagerie cérébrale fonctionnelle, Neville et Bavelier (1996) ont résumé leur interprétation de la réorganisation cérébrale imposée par la surdité périphérique très précoce, et l'apprentissage du Langage Américain des Signes. Selon ces auteurs, une partie du cortex auditif est récupéré pour le traitement visuel du langage – celui auquel les sourds ont accès (langage des signes et lecture). Par ailleurs, leur traitement du langage est davantage « spatialisé », ce qui a pour effet de recruter davantage les systèmes pariétaux et temporaux droits pendant le traitement du langage. Cette interprétation a récemment reçu un appui solide des travaux d'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle de Bavelier et al (1998). Il est important de noter que ces mécanismes de réorganisation cérébrale sont « développementaux » à proprement parler, et qu'on ne les observe

pas (ou pas très clairement) chez des personnes devenues sourdes après l'âge de 4 ans, ou chez des personnes avec surdité centrale (due à une lésion du système nerveux central). Cette tendance à recourir davantage aux stratégies « spatiales » plutôt que « verbales » chez les sourds est aussi reflétée dans certaines des recherches réalisées avec la méthode tachistoscopique. Par exemple, Poizner et Lane (1979) ont observé que les signes non verbaux (non sens) ou représentations visuelles de gestes du Langage Américain des Signes donnaient les mêmes asymétries de champ visuel chez les sourds et entendants ; toutefois, les lettres de l'alphabet latin ne donnaient pas l'avantage habituel du champ droit (hémisphère gauche) chez les sourds congénitaux.

### PROBLÈMES SPÉCIAUX DANS L'ÉVALUATION DE LA SURDITÉ

Comme c'est le cas pour l'évaluation de l'intelligence, il est important, dans la mesure de la personnalité d'enfants malentendants, de prendre en considération certains facteurs de base avant d'analyser les tests spécifiques. L'évaluation de la personnalité est beaucoup plus complexe que celle de l'intelligence, spécialement en présence d'enfants sourds. Pour cette raison, les résultats de ces tests devraient être interprétés à la lumière des données sur l'histoire de l'enfant ainsi que sur des expériences personnelles vécues avec lui. En fait, cela incite les éducateurs spécialisés en surdité ayant une longue expérience dans le domaine, à regarder avec scepticisme les résultats d'examineurs non familiers avec les enfants sourds, lorsque ces résultats contredisent leurs propres impressions sur cette population qu'ils connaissent bien. L'expert peut détecter les anomalies de la vocalisation très tôt dans le développement. Déjà, le babillage annonce un certain nombre de problèmes à venir (tableau 19-VIII).

TABLEAU 19-VIII. – CARACTÉRISTIQUES DU BABILLAGE DES ENFANTS SOURDS OU MALENTENDANTS. VOIR AUSSI MANRIQUE ET HUARTE (1996).

1. Le babillage apparaît, en moyenne, plus tard
2. Les consonantes sont plus stéréotypées, étant conditionnées non par la rétroaction acoustique, mais plutôt la lecture labiale et la rétroaction kinesthésique
3. Il n'y a pas de corrélation entre les productions phonologiques précoces et le degré de perte auditive
4. La corrélation entre la rééducation de la phonation et la vocalisation est meilleure que ce n'est le cas dans les dysarthries
5. Il n'y a pas de corrélation entre la richesse de la vocalisation spontanée et le développement ultérieur de la parole
6. Le soutien familial est un paramètre prédictif plus important du développement de la parole que pour les autres pathologies de la parole (dysphasie, dysarthrie)



À l'opposé, il est aussi facile de surestimer l'impact du handicap auditif sur le cheminement, et l'émancipation de la personne. Les statistiques suggèrent plutôt que la surdité n'est pas un empêchement majeur pour la poursuite des études aux niveaux primaire et secondaire, mais que la poursuite des études universitaires est toutefois très difficile (tableau 19-IX).

TABLEAU 19-IX. – COMPARAISON DES SCOLARITÉS DE PERSONNES ENTENDANTES ET SOURDES AUX ÉTATS-UNIS.

NIVEAU D'ÉDUCATION ATTEINT EN ANNÉES		
Plus haut niveau de scolarité (p.100)	Sourds* (p.100)	Population des USA** (p.100)
1-8	28,4	17,5
9-11	24,9	17,3
12	34,7	39,0
13-15	5,6	13,3
16 +	6,4	12,9
Niveau moyen	11,1	12,1

\* surdité prévocacionnelle, âge : 24-64 ans. (Bowe, Delk et Schein, 1973).

\*\* « Civilian Labor Force », 18 ans et plus. (US Department of Labor, 1970).

On comprend que la maîtrise de l'élocution est habituellement sévèrement compromise chez l'enfant sourd. Par contre, cet enfant maîtrise bien la communication non verbale (expression faciale, gestuelle, posture). L'enfant sourd est souvent aux prises avec un problème de manque d'information, car non seulement ne comprend-il pas celles qui lui sont offertes, mais il a tendance à ne pas poser de questions. Le sourd a souvent un déficit sévère de lecture, et souffre d'isolement social. L'évaluation cognitive ou affective du sourd, comme de tous les handicapés (aveugles, infirmes moteurs), requiert un certain nombre d'ajustements. Nous en résumons quelques-uns au tableau 19-X.

Il est possible d'adapter des tests existants pour utilisation avec les sourds. D'autres tests peuvent être directement utilisés sans aucune adaptation (tableau 19-XI).

Sensible aux divers problèmes d'évaluation des enfants sourds, Hiskey (Hiskey, 1983) a développé le Test Hiskey-Nebraska d'Aptitude à l'Apprentissage. Ce test a été normalisé avec 1 074 enfants entendants et 1 179 enfants sourds. Il a été conçu expressément pour ne pas pénaliser les enfants sourds, tout en estimant avec justesse leurs aptitudes réelles. La straté-

TABLEAU 19-X. – AJUSTEMENTS DE L'ÉVALUATION COGNITIVE OU AFFECTIVE FACE À L'ENFANT HANDICAPÉ. INFORMATION D'APRÈS FEWELL ET AL., 1983.

Apprendre à positionner l'enfant pour les tests, et préparer à l'avance les procédures adaptées (ne pas improviser)
Réduire la durée des sessions d'évaluation, surtout si l'enfant est cérébrolésé
Récuser les épreuves dont le seul critère de réussite est le chronométrage
Vérifier le détail des déficits périphériques autres que le principal (ex : 50 p.100 des enfants handicapés ont un problème de mouvements oculaires, 20 p.100 des enfants avec infirmité motrice cérébrale ont un problème auditif, etc.)
S'en tenir aux modes de réponse demandée situés à l'intérieur du répertoire de l'enfant (pas de langage si l'infirmité motrice compromet sévèrement l'élocution, etc.)
Ne pas hésiter à introduire des items ajustés non pas pour la complexité de la représentation cognitive, mais pour l'aisance de la manipulation, visualisation, etc. (il s'agit souvent de grossir les items)

TABLEAU 19-XI. – INSTRUMENTS COMMUNÉMENT UTILISÉS POUR LA MESURE DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF D'ENFANTS SOURDS. INFORMATION D'APRÈS HOFFMEISTER, 1988.

#### A. Mesures de performance intellectuelle (échelles de performance seulement)

1. Echelle d'intelligence préscolaire et primaire de Wechsler (Wechsler, 1967)	4,0-6,5 ans
2. Test d'apprentissage d'aptitude de Hiskey-Nebraska (Hiskey, 1966)	2,0-18,0 ans
3. Test d'intelligence Stanford-Binet (Terman et Merrill, 1973)	
4. Echelle internationale de performance de Leiter (Leiter, 1948), Adaptation Arthur de Leiter (1950)	2,0-18,0 ans
5. Échelles d'habiletés pour enfants de McCarthy (McCarthy, 1972)	2,5-8,5 ans
6. Echelle d'intelligence de Cattell (Cattell, 1950)	0,0-30,0 mois

#### B. Inventaires comportementaux du développement cognitif

1. Échelles du développement de l'enfant de Bayley (Bayley, 1969)	0,0-2,5 ans
2. Inventaire diagnostique du « <i>early development</i> » de Brigance (Brigance, 1978)	0,0-6,0 ans
3. Échelles ordinales du développement psychologique Uzgis-Hunt (Uzgis-Hunt, 1975)	0,0-2,0 ans
4. Echelle d'ajustement émotionnel de Meadow-Kendall (Meadow, 1984)	0,0-18,0 ans
5. Profil d'apprentissage d'accomplissement (Stanford, 1974)	3,0-5,0 ans
6. Profil d'apprentissage d'accomplissement (early) (Stanford, 1974)	0,0-3,0 ans

Note : voir annexes pour adresses de distributeurs et normes secondaires.

gie de construction du test est présentée au tableau 19-XII, tandis que la structure du test est présentée au tableau 19-XIII.

Plusieurs auteurs se sont aussi efforcés à mettre au point des échelles d'évaluation du développement dans son ensemble, dans le style des célèbres échelles de Bayley et de Cattell (Brooks-Gunn et Lewis, 1982). La plus intéressante de ces échelles, conçue pour tout type d'enfant handicapé (sourd, aveugle, infirme moteur), a été développée par Simeonsson et al (1979, 1980, 1982). L'Échelle de Comportements Individuels de Caroline (*Carolina Record of Individual Behaviors*, ou *CRIB*) est une adaptation et extension de plusieurs échelles de cotation dont l'*Infant Behavior Record*, les échelles Bayley, etc. La structure de cette échelle est résumée au tableau 19-XIV.

TABLEAU 19-XII. — STRATÉGIES DE CONSTRUCTION DU TEST HISKEY-NEBRASKA D'APTITUDE À L'APPRENTISSAGE. VOIR AUSSI HISKEY, 1983.

Items du type ressemblant aux items des tests standards d'intelligence
Difficulté croissante d'item en item
Items plaisants et amusants pour l'enfant
Items faciles à faire passer
Durée assez brève
Items semblables à ce que font les sourds en classe
Items traitables sur un mode non verbal
Items présentables par simple pantomime
Items requérant une réponse claire, non ambiguë
Items ne mettant que peu ou pas l'accent sur la vitesse d'exécution
Items discriminants (pas d'effets plancher ni plafond)

Leiter et Arthur ont aussi développé leur Échelle Internationale de Performance pour évaluer l'intelligence des enfants sourds, en standardisant une présentation des items par pantomime. Reid et al (1991) ont développé un test d'habileté de lecture spécifiquement pour les sourds. Anderson (1989) a développé un test de pronostic de difficultés scolaires pour sourds. Par ailleurs, Sattler (1986) offre une entrevue semi-structurée avec les parents d'un enfant sourd. On trouve un recension des instruments d'évaluation psychologique des sourds dans Morgan et Vernon (1994).

Les sourds manifestent-ils plus de psychopathologie que les entendants ? C'est discutable. La plupart des études montrent que tel n'est pas le cas. Toutefois, plusieurs études rapportent un type de personnalité fruste dite « primitive ». On explique ce type de personnalité par la pauvreté de la vie interpersonnelle précoce de certains sourds, victimes somme toute de négligence (Krikos et Matthews, 1998).

TABLEAU 19-XIV. — STRUCTURE DE L'ÉCHELLE DE COMPORTEMENTS INDIVIDUELS DE CAROLINE.

**Partie I :** éveil, activation, activité

**Partie II-A :** orientation sociale, participation, motivation, endurance, communication expressive, communication réceptive, orientation aux objets, consolabilité.

**Partie II-B :** activité, réactivité, formulation de buts, réponse à la frustration, empan attentionnel, réponse aux adultes, tonus corporel, réponse aux examinateurs.

**Partie II-C :** 23 comportements spécifiques, dont les habitudes, les comportements exploratoires, les styles communicatifs, etc.

TABLEAU 19-XIII. — STRUCTURE DU TEST HISKEY-NEBRASKA D'APTITUDE À L'APPRENTISSAGE : SOUS-TESTS, ÂGES, ET FONCTIONS ÉVALUÉES. VOIR AUSSI HISKEY, 1983.

SOUS-TEST	ÂGES	APTITUDES ÉVALUÉES
Figures en billes	3-10	Coordination visuomotrice et mémoire séquentielle
Mémoire des couleurs	3-10	Rétention visuelle des stimuli en ne se laissant pas distraire par l'ordre de présentation
Identification d'images	3-10	Discrimination visuelle et appariement ; analyse des détails
Association d'images	3-10	Association visuelle, attention à l'environnement, concepts relationnels
Pliage de papier	3-10	Coordination visuomotrice, mise en séquence, et mémoire
Empan d'attention visuelle	Tous âges	Rétention des séquences, concentration soutenue et mémoire des concepts séquentiels
Arrangements de blocs	Tous âges	Intégration visuomotrice progressant des relations perceptives concrètes aux relations perceptives abstraites, perception de la profondeur
Dessins à compléter	Tous âges	Concentration visuelle, analyse et synthèse, manipulation de concepts, discrimination visuelle
Mémoire des chiffres	11 ans et plus	Intégration visuomotrice, concentration soutenue et mémoire séquentielle numérique
Casse-tête	11 ans et plus	Intégration visuomotrice de relations perceptives concrètes, persistance, relations dimensionnelles entre objets concrets
Images analogues	11 ans et plus	Association visuelle de stimuli analogues, similitudes conceptuelles

## BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON, K.L. (1989). Screening Instrument for Targeting Educational Risk. Austin Tex, Pro-Ed.
- ASHTON, R., BEASLEY, M. (1982). Cerebral laterality in deaf and hearing children. *Developmental-Psychology*, 18, 294-300.
- BADDELEY, A.D. (1995). The psychology of memory. In : Handbook of memory disorders. A.D. Baddeley, B.A. Wilson, F.N. Watts (Eds.), pp. 3-25. Chichester, Grande Bretagne, John Wiley and Sons.
- BAVELIER, D., CORINA, D., JEZZARD, P., CLARK, V., KARNI, A., LALWANI, A., RAUSCHER, J.P., BRAUN, A., TURNER, R., NEVILLE, H.J. (1998). Hemispheric specialization for English and ASL. *Neuroreport*, 9, 1537-1542.
- BELLUGI, U., POIZNER, H., KLIMA, E.S. (1993). Language, modality and the brain. In : M.H. Johnson (Ed.), Brain development and cognition. Oxford, Blackwell.
- BOWE, F.G., DELK, M.T., SCHEIN, J.D. (1973). Barriers to the full employment of deaf people in Federal Government. *Journal of Rehabilitation of the Deaf*, 6, 1-15.
- BROOKS-GUNN, J., LEWIS, M. (1982). Development of play behavior in handicapped and normal infants. *Topics in Early Childhood Special Education*, 2, 14-27.
- CORINA, D., VAID, J., BELLUGI, U. (1992). The linguistic basis of left hemisphere specialization. *Science*, 255, 1258-1260.
- CRANNEY, J., ASHTON, R. (1980). Witelson's dichaptic task as a measure of hemispheric asymmetry in deaf and hearing populations. *Neuropsychologia*, 18, 95-98.
- DIAZ, E., PINTO-HAMUY, T., FERNANDEZ, V. (1994). Inter-hemispheric structural asymmetry induced by a lateralized reaching task in the rat motor cortex. *European Journal of Neuroscience*, 6, 1235-1238.
- FEWELL, R.R., CARLSON, B. (1983). Multihandicapped sensory impaired children. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Eds.), Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps. New York, Plenum.
- GIBSON, C. (1988). The impact of early developmental history on cerebral asymmetries : Implications for reading ability in deaf children. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Eds.), Brain lateralization in children : Developmental implications. New York, The Guilford Press.
- GIBSON, C.J., BRYDEN, M.P. (1984). Cerebral laterality in deaf and hearing children. *Brain and Language*, 23, 1-12.
- HISKEY, M.S. (1983). Hiskey-Nebraska Test of Learning Aptitude. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Eds.), Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps. New York, Plenum.
- HOFFMEISTER, R.J. (1988). Cognitive assessment in deaf preschoolers. In : T.D. Wachs, R. Seehan (Eds.), Assessment of developmentally disabled children. New York, Plenum.
- HUARTE, A., PÉREZ, N. (1996). Diagnostic audiolinguistique. In : C. Chevrie-Muller, J. Narbona (Eds.), Le langage de l'enfant. Paris, Masson.
- JAMIESON, J.R. (1995). Visible thought : Deaf children's use of signed and spoken private speech. *Sign Language Studies*, 86, 63-80.
- KELLY, R.R., TOMLINSON-KEASEY, C. (1977). Hemispheric laterality of deaf children for processing words and pictures visually presented to the hemifields. *American Annals of the Deaf*, 122, 525-533.
- KINSBOURNE, M., COOK, J. (1971). Generalized and lateralized effects of concurrent verbalization on a unimanual skill. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 23, 341-345.
- KRIKOS, P.A., MATTHEWS, S. (1998). Deafness and hearing impairment. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Eds.), Textbook of pediatric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- LABRECHE, T.M., MANNING, A.A., GOBLE, W., MARKMAN, R. (1977). Hemispheric specialization for linguistic and nonlinguistic tactual perception in a congenitally deaf population. *Cortex*, 13, 184-194.
- LEITER, R., ARTHUR, G. (1949) Échelle Internationale de Performance. Stoelting co.
- Manrique, M.J., Huarte, A. (1996). Hypoacusies. Surdités. In : C. Chevrie-Muller, J. Narbona (Eds.), Le langage de l'enfant. Paris, Masson.
- MORGAN, A., VERNON, M. (1994). A guide to the diagnosis of learning disabilities in deaf and hard-of-hearing children and adults. *American Annals of the Deaf*, 139, 358-370.
- NEVILLE, H. (1967). Electroencephalographic testing of cerebral specialization in normal and congenitally deaf children : A preliminary report. In : S. Segalowitz, F.A. Gruber (Eds.), Language development and neurological theory. New York, Academic Press.
- NEVILLE (1993). Neurobiology of cognitive and language processing : Effects of early experience. In : M.H. Johnson (Ed.), Brain development and cognition. Oxford, Blackwell.
- Neville, H., Bavelier, D. (1996). L'extension des aires visuelles chez les sourds. *La Recherche*, 289, 90-93.
- PHIPPARD, D. (1977). Hemifield differences in visual perception in deaf and hearing subjects. *Neuropsychologia*, 15, 555-562.
- Poizner, H., Lane, H. (1979). Cerebral asymmetry in the perception of American Sign Language. *Brain and Language*, 7, 210-226.
- REID, D.K., HRESKO, W.P., HAMMILL, D.D., WILTSHIRE, S. (1991). Test of Early Reading Ability- Deaf or Hard of Hearing. Austin, Pro-Ed.
- ROIZEN, N.J. (1990). Neurosensory hearing loss. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Eds.), Developmental disabilities in infancy and childhood. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- SATTLER, J.M. (1986). Assessment of children. San Diego, Jerome M. Sattler, Publisher.
- SIMEONSSON, R.J. (1979). Carolina Record of Individual Behavior. Document inédit. Carolina Institute for Research on Early Education of the Handicapped, University of North Carolina, USA.
- SIMEONSSON, R.J., HUNTINGTON, G., PARSE, S. (1980). Assessment of children with severe handicaps : multiple problems-multivariate goals. *Journal of the Association of the Severely Handicapped*, 5, 55-72.
- SIMEONSSON, R.J., HUNTINGTON, G.S., SHORT, R.J., WARE, W.B. (1982). The Carolina Record of Individual Behavior : Characteristics of handicapped infants and children. *Topics in Early Childhood Special Education*, 2, 43-55.
- STARCK, R., GENESEE, F., LAMBERT, W.E., SEITZ, M. (1977). Multiple language experience and the development of cerebral dominance. In : S.J. Segalowitz, F.A. Gruber (Eds.), Language development and neurological theory. New York, Academic Press.
- WOLFF, A.B., SASS, K.J., KEIDAN, J. (1994). Case report of an intracarotid amobarbital procedure performed for a deaf patient. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 15-20.

# EFFETS DES HANDICAPS MOTEURS SUR LES DÉVELOPPEMENTS COGNITIF ET CÉRÉBRAL

La psychologie a généralement été coupable d'attacher trop d'importance aux fonctions sensorielles et perceptives au détriment des fonctions motrices. Ceci découle de ses racines historiques, les premières synthèses « matérialistes » sur le fonctionnement du psychisme ayant été par trop centrées sur la machine cognitive et ses stimuli immédiats (travaux de Hobbes, Locke, etc.). Ensuite, lorsque la psychologie est devenue expérimentale, la motricité n'intéressait, trop souvent, les chercheurs qu'en tant que variable dépendante. Ainsi, on a réussi à oublier que l'organisme vivant, et a fortiori l'être humain, ne ressent et ne perçoit son monde que pour mieux agir sur lui. C'est peut être surtout grâce aux neurosciences, et entre autres à la neuropsychologie, qu'une certaine valorisation de la motricité a pu se faire. La neuropsychologie s'est toujours intéressée aux formes les plus complexes, voire « cognitives » de l'activité motrice que nous appelons les fonctions « exécutives ». Le neuropsychologue clinicien est particulièrement confronté à ce problème. Le patient ne demande pas tellement à mieux percevoir, ou à mieux penser, mais à mieux « faire ». Ce chapitre tentera de montrer la complexité des désordres moteurs, sans trop insister sur les fonctions cognitives (exécutives) complexes. Le traitement du développement des fonctions exécutives se trouve davantage dans le chapitre sur le développement des fonctions normales, ainsi que dans les autres chapitres de façon fractionnée.

L'étude des désordres du mouvement est très complexe. Certains systèmes de classification, axés sur l'anatomie, se contentent de distinguer les maladies et lésions des neurones moteurs (système nerveux central), des motoneurones (système nerveux périphérique), et des muscles (myopathies). En effet, les désordres de la motricité peuvent être entièrement

périphériques (*ex* : myasthénie grave) ou provenir d'atteintes centrales (*ex* : la paralysie cérébrale, nommée plus rigoureusement « infirmité motrice cérébrale » en Europe). D'autres systèmes de classification, axés sur la fonction, regroupent les désordres selon leur dominante spastique (*ex* : paralysie cérébrale), flaccide (*ex* : myasthénie), ou ataxique (*ex* : dégénérescences cérébelleuses). Finalement, certains auteurs regroupent les troubles de la motricité selon leur tableau évolutif, chronique (*ex* : infirmité motrice cérébrale), progressive (*ex* : maladie de Krabbe) ou aiguë (*ex* : dyskinésie médicamenteuse). Mais en réalité, aucun système n'arrive à bien résumer la diversité des désordres. En effet, comment classer les troubles exécutifs, les tics complexes, les dystonies, les dyskinésies, dans les systèmes susmentionnés ? Nous allons donc d'abord diviser ce chapitre en trois grandes catégories, les troubles de l'équilibre, du tonus et du mouvement et nous aurons réalisé ainsi une chronologie évolutive, puisque la forme la plus primitive de la motricité est l'équilibre, suivi du tonus, de la coordination des mouvements, et finalement des fonctions exécutives. On retrouve d'ailleurs la trace de cette archéologie de la motricité dans les appellations (inspirées de leur phylogénie) des structures formant le cervelet. L'archicervelet (flocculus et nodulus) est responsable de l'équilibre, le paléocervelet (vermis) est responsable de la tonicité, et le néocervelet (cervelet latéral et antérieur) est responsable de la coordination des mouvements, tandis que les fonctions exécutives logent dans une structure encore plus récente, phylogénétiquement parlant, qui est le cortex granulaire du lobe frontal. Un trouble moteur qui échappe à ces vastes catégories, l'infirmité motrice cérébrale, fera l'objet d'une section à part, car elle comporte des éléments de chacune des catégories précédentes. Nous tenterons donc d'isoler



dans un deuxième temps les formes les plus complexes des troubles du mouvement, les désordres de la motricité de la parole. Ensuite, nous nous arrêtons aux désordres les plus cognitifs de la fonction motrice, qui sont en fait des troubles de l'action plus que du mouvement. Finalement, nous concluons ce chapitre avec les considérations plus spécifiques dans le contexte de l'évaluation neuropsychologique d'enfants avec troubles moteurs, et des interventions auprès de ceux-ci.

## TROUBLES DE L'ÉQUILIBRE CHEZ L'ENFANT

L'équilibre est une affaire de synergie des muscles antigravifiques (généralement les extenseurs chez l'humain) et des muscles qui leur sont antagonistes (généralement les flexeurs). Il aurait pu en être autrement : le grand paresseux d'Amérique du Sud (fourmilier), qui se tient suspendu à l'envers aux branches des arbres, résiste à la gravité avec ses flexeurs. Plusieurs organes cérébraux (extrapyramidaux) contribuent substantiellement à réguler l'équilibre : le système oculomoteur, le système vestibulaire, le cervelet. Évidemment, les atteintes des autres organes centraux, neuropériphériques ou musculaires n'aideront pas l'enfant à avoir un bon équilibre, mais l'effet sera alors plutôt indirect. La forme la plus perturbante des syndromes de déséquilibre est le vertige, parce que en plus de perdre l'équilibre, la victime ressent souvent une nausée. Ce problème est habituellement traité au seul niveau neurologique. C'est pourquoi nous présentons les syndromes de vertige au chapitre sur les syndromes neurologiques légers.

## TROUBLES DU TONUS

La frontière entre les troubles du mouvement et les troubles du tonus est relativement floue. En effet, de prime abord, il n'y a pas grande différence entre une hypokinésie et une hypotonie. Mais l'analyse la moins fine met rapidement en évidence des différences. Comme nous l'avons fait pour les troubles du mouvement, nous débutons cette section par une présentation de la nomenclature descriptive au tableau 20-I.

Contrairement aux troubles du mouvement qui sont toujours causés par des anomalies du système nerveux central, les troubles du tonus musculaire peuvent être causés par des atteintes nerveuses centrales, nerveuses périphériques, de la jonction neuromusculaire, et du muscle lui-même. Le tableau 20-II fait ces distinctions en ce qui a trait aux hypotonies avec faiblesse, tandis que le tableau 20-III traite de la même façon des hypotonies sans faiblesse. On constate d'emblée que la faiblesse est un signe important pour le neurologue qui cherche à déterminer à quelle hauteur du névraxe se situe l'atteinte cérébrale.

## DÉSORDRES DU MOUVEMENT

Le désordre du mouvement le plus simple pourrait être celui touchant un petit nombre de fibres musculaires par une oscillation simple (*ex* : fibrillation cardiaque). À l'opposé, le désordre du mouvement le plus complexe pourrait être conçu comme celui touchant de façon coordonnée un grand ensemble de muscles et leur faisant exprimer un contenu appris et hautement symbolique (*ex* : coprolalie tourettienne).

TABLEAU 20-I. – FORMES LES PLUS COMMUNES DE TROUBLES DU TONUS.

**Catalepsie** : Rigidité musculaire qui entrave les mouvements volontaires. La posture est maintenue. C'est un trait caractéristique de la maladie de Parkinson due à une insuffisance dopaminergique.

**Cataplexie** : Perte complète du tonus musculaire, du mouvement et de la posture avec perception intacte.

**Dystonie** : Terme générique renvoyant à n'importe quel désordre du tonus musculaire. L'usage habituel associe le terme à des troubles marqués de l'expression du visage ou de l'attitude corporelle.

**Fasciculation** : Décharge anormale et involontaire des neurones moteurs alpha. Une seule unité motrice peut être touchée. Se produit chez le sujet normal lorsque fatigué, et chez le sujet cérébrodysfonctionnel lorsque l'unité motrice est irritée.

**Fibrillation** : Contractions anormales et involontaires des fibres musculaires, sous l'influence ou pas de l'activité neuronale.

**Flaccidité** : Atonie musculaire donnant l'effet d'une paralysie molle. La flaccidité peut être active (*ex* : sommeil paradoxal) ou passive (*ex* : dégénérescence de la jonction neuromusculaire).

**Hémiplégie** : Paralysie complète ou partielle de la moitié du corps. Généralement due à un dommage au cortex moteur controlatéral.

**Parésie** : Renvoi à la paralysie incomplète du mouvement et habituellement aux désordres persistants du mouvement dus à un dommage cérébral périnatal.

**Paralysie** : Perte complète du mouvement ou de la sensation (plus fréquemment perte du mouvement) d'une partie du corps. Anomalie habituellement permanente après un dommage des motoneurones ; temporaire après un dommage du cortex moteur (aire 4).

**Paraplégie** : Paralysie ou parésie des deux membres inférieurs pouvant résulter d'un dommage de la moelle épinière.

**Rigidité** : Accroissement marqué et uniforme du tonus musculaire s'appliquant à tous les mouvements des joints. Dans la maladie de Parkinson, on note la rigidité en dent de scie, la réponse en canif, la posture simienne, le faciès de cire, la paupière reptilienne...

**Spasticité** : Augmentation du tonus de certains groupes de muscles impliqués dans le maintien de la posture contre la force de gravité. Si le membre est déplacé malgré la rigidité, la résistance va initialement augmenter mais le tonus disparaîtra soudainement (réflexe en canif). L'atteinte des fibres motrices du néocortex peut causer la spasticité.

TABLEAU 20-II. – CAUSES DE L'HYPOTONIE AVEC FAIBLESSE CLASSIFIÉES PAR NIVEAU D'ANOMALIE.

NEURONE MOTEUR DE LA CORNE VENTRALE GRISE DE LA MOELLE
Atrophie musculaire médullaire progressive (maladie Werdnig-Hoffman, maladie Kugelberg-Welander); dommage à la moelle épinière; tumeurs; anomalies vasculaires; malformations; poliomyélite.
FIBRES NERVEUSES
Polyradiculonévrite infectieuse (syndrome de Guillain et Barré); diphtérie; empoisonnement : plomb, mercure, thallium, arsenic; toxicité médicamenteuse; porphyrie intermittente aiguë; neuropathies sensorielles motrices héréditaires : maladie de Charcot-Marie, maladie de Déjerine-Sottas, maladie de Stumpell-Lorain.
JONCTION NEUROMUSCULAIRE
Myasthénie grave; botulisme infantile.
MUSCLE
Dystrophie musculaire; dystrophie myotonique; myopathies congénitales non progressives (myopathie congénitale à axe central; myopathie congénitale à bâtonnets); paralysies périodiques familiales; dermatomyosite; myopathies endocrinienne et métabolique (myopathie hyperthyroïdienne, maladie de McArdle); myopathie stéroïdienne.

TABLEAU 20-III. – CAUSES DE L'HYPOTONIE SANS FAIBLESSE.

SYSTÈME NERVEUX CENTRAL
Déficiência mentale : déficiencia mentala primara non específica; trisomie 21 (syndrome de Down); syndrome Prader-Willi; infirmité motrice cérébrale : hypotonie, dyskinésie, stades précoces de spasticité; maladies des noyaux gris de la base : maladie de Wilson, dysgénésie cérébrale, encéphalopathies anoxiques ou traumatiques, dysautonomie familiale.
CAUSES GÉNÉRALES
Hypothyroïdie et autres désordres endocriniens; prématurité; malnutrition; privation environnementale; rachitisme, maladie rénale chronique; désordres hydro-électrolytiques; métabolique : maladie du métabolisme du glycogène; syndrome Ehlers-Danlos.

TABLEAU 20-IV. – TERMES LES PLUS COMMUNS DANS LES DÉSORDRES DU MOUVEMENT.

<b>Apraxie</b> : Incapacité de produire des mouvements volontaires complexes sur commande en l'absence de paralysie ou d'autres déficits moteurs ou sensoriels. Habituellement le résultat de dommage aux aires corticales tertiaires.
<b>Akathisie</b> : Incapacité à rester immobile. Phénomène observé lors d'un dosage excessif, ou d'effets secondaires des neuroleptiques. Pourrait s'appliquer, chez l'enfant, aux cas extrêmes d'hyperactivité.
<b>Ataxie</b> : Déficit de la coordination musculaire ou irrégularité de l'action musculaire. Habituellement le résultat d'un dommage cérébelleux.
<b>Athétose</b> : Condition caractérisée par la présence de mouvements lents, sinueux et incessants (« vermiculaires »), spécialement au niveau des mains. Elle relève d'un fonctionnement anormal du système pyramidal.
<b>Ballisme</b> : Mouvement abrupt, violent et de large amplitude, prenant origine à l'épaule ou à la hanche. Peut résulter de lésions du corps de Luys.
<b>Chorée</b> : Au sens littéral, signifie <i>danse</i> mais fait référence à une grande variété de mouvements saccadés qui sont en apparence bien coordonnés mais involontaires.
<b>Dysarthrie</b> : Trouble de l'articulation verbale du à un problème de nature essentiellement motrice.
<b>Dyskinésie</b> : Terme générique renvoyant aux troubles simples du mouvement.
<b>Myoclonie</b> : Contraction brève et involontaire d'un muscle ou d'un groupe de muscles. Cela se manifeste à intervalles irréguliers mais peut chez certains patients être provoqué par des stimuli environnementaux comme le toucher, le son ou un jet de lumière.
<b>Tic</b> : Mouvement bref, rapide, inapproprié, hautement stéréotypé et produit par hasard.
<b>Spasme</b> : Contraction d'un groupe musculaire. S'observe chez l'enfant dans l'épilepsie de grand mal, dans certains syndromes congénitaux, et certaines maladies héréditaires.
<b>Tremblement</b> : Mouvement oscillatoire, rythmique et régulier à un ou à plusieurs joints. Le tremblement peut être d'intention (troubles cérébelleux) ou se produire au repos (maladie de Parkinson).

Ces deux extrémités de la distribution des désordres du mouvement, ainsi qu'un bon nombre de désordres situables entre les deux sont brièvement décrits au tableau 20-IV.

Nous avons mentionné dans l'introduction que certains auteurs affectionnent le classement des désordres moteurs par leurs propriétés tonales (spasticité versus flaccidité). Ceci est tellement vrai que même

les désordres du mouvement (et pas seulement ceux du tonus) peuvent être ainsi classifiés – ce à quoi on ajoute les catégories des désordres de type « ataxique » et de type « rigide » (tableau 20-V).

Il existe une façon plus dynamique de classer les désordres du mouvement. On peut le faire en classifiant les désordres selon leur évolution. Par exemple, on peut distinguer les formes aiguës des formes chroniques. Dans les formes chroniques on pourrait distinguer les formes dégénératives et les formes non progressives. Des exemples des formes aiguë, chronique non progressive et dégénérative sont présentés au tableau 20-VI.

Finalement, toujours sur le thème de la classification des désordres du mouvement, on obtient un tableau plus satisfaisant, du moins pour les psychologues, en classant les désordres du mouvement sur la base des propriétés cinétiques des manifestations motrices pathologiques, le tout organisé par ordre de complexité (tableau 20-VII).

Évidemment, on souhaite dépasser éventuellement la classification descriptive des désordres du mouve-

ment, pour en arriver à une compréhension plus profonde des mécanismes sous-jacents, c'est-à-dire les causes héréditaires, biochimiques, traumatiques, et autres. Le tableau 20-VIII montre la grande diversité des causes d'un seul des types de désordres du mouvement, la chorée.

Le terme de chorée de Sydenham vient du nom du médecin britannique Thomas Sydenham (1624-1689). Les allemands nomment depuis le moyen âge cette maladie la danse de St-Vitus (mais il s'agissait probablement d'une autre maladie). Quelques autopsies révèlent une anomalie diffuse des noyaux gris centraux et du cortex. Les premières manifestations se produisent typiquement entre 5 et 20 ans et suivent souvent une importante infection, elle-même suivie d'un rhumatisme infantile (ce dernier étant familial). Les fillettes sont des sujets trois fois plus à risque que les garçons, ainsi que les Européens et leurs descendants. Les symptômes se développent de façon insidieuse : d'abord incoordination, puis agitation, akathisie, tics compulsifs et denses. Les grimaces sont fréquentes et peuvent devenir assez graves pour empêcher l'enfant

TABLEAU 20-V. – SÉMÉIOLOGIE DESCRIPTIVE DES DYSKINÉSIES PAR TYPE D'ATTEINTE MOTRICE ET PAR SYMPTÔMES ASSOCIÉS.

DYSKINÉSIES HYPERCINÉTIQUES
Chorées, tics, hémiballismes, dyskinésies orofaciales (mouvements propulsifs, excessifs, brusques, amples, brutaux).
DYSKINÉSIES HYPOCINÉTIQUES
Syndrome parkinsonien (tremblements au repos, festinations, « freezings », faiblesses, blocages).
DYSKINÉSIES ATAXIQUES
Maladie de Friedreich, ataxie téléangiectasie (adiadococinésies, incoordination, dyssynergie, dysmétrie, tremblement d'intention).
DYSKINÉSIES AVEC PRÉDOMINANCE DE SYMPTÔMES DE RIGIDITÉ
Paralysies fluctuantes, athétoses, chorées (mouvements répétitifs vermiculaires, reptiliens, lents, sur fond dystonique).

TABLEAU 20-VI. – DYSKINÉSIES ET DYSTONIES DE L'ENFANCE.

DYSKINÉSIES AIGÜES CHEZ L'ENFANT
Empoisonnement au monoxyde de carbone; méningite « hemophilus influenzae »; encéphalite de von Economo-Cruchet; encéphalite des oreillons; choréathétose paroxystique familiale; dyskinésie postdialyse; encéphalopathie des grands brûlés; déshydratation hypernatrémique; empoisonnement aux métaux lourds – manganèse, thallium, etc.; dyskinésie causée par médicaments; épilepsie extrapyramidale; tumeurs du 3 <sup>e</sup> ventricule; tics convulsifs; syndrome Gilles de la Tourette, nécrose striatale familiale; encéphalopathie de Leigh; leucinoïse intermittente; panencéphalite sclérosante; chorée de Sydenham; chorée gravidique.
DYSKINÉSIES CHRONIQUES NON PROGRESSIVES (INFIRMITÉS MOTRICES CÉRÉBRALES)
Asphyxie; hyperbilirubinémie; dyskinésie familiale non progressive; dyskinésie autosomique récessive non progressive; dyskinésie familiale (dominante) non progressive; dysplasie familiale nigrostriée; dyskinésies chroniques progressives de l'enfance; chorée de Huntington; maladie de Hallervorden-Spatz; maladie de Wilson; ataxie-téléangiectasie; syndrome de Fahr; maladie de Pelizaeus-Merzbacher; encéphalite léthargique; maladie de Creutzfeldt-Jakob; panencéphalite sclérosante subaiguë; dégénérescence nigrostriée (de Hunt, Parkinsonisme juvénile); dégénérescence pallidocérébelleuse de Hunt; syndrome Lesch-Nyhan; maladie de Leigh tardive infantile ou juvénile; acidurie glutarique; dystonie musculaire; astrocytome piloïde des ganglions de la base; déficience en sulfite oxydase; nécrose familiale striatale.

#### ÉTILOGIES CHRONIQUES PROGRESSIVES

Maladie de Huntington (forme précoce); maladie Hallervorden-Spatz; maladie de Wilson; ataxie téléangiectasie; syndrome de Fahr; maladie de Pelizaeus-Merzbacher; maladie Creutzfeldt-Jakob; maladie de Hunt; Parkinsonisme juvénile; syndrome Lesch-Nyhan; maladie de Leigh; acidurie glutarique; dystonie musculaire; astrocytome des noyaux gris centraux; déficience en sulfite oxydase; nécrose striatale familiale; maladie de Krabbe; maladie d'Alpers.

Note. Certaines conditions peuvent se présenter en prénatal ou postnatal, d'où leur double apparition dans ce tableau.

TABLEAU 20-VII. — CLASSIFICATION CINÉTIQUE-HIÉRARCHIQUE DES DÉSORDRES DU MOUVEMENT.

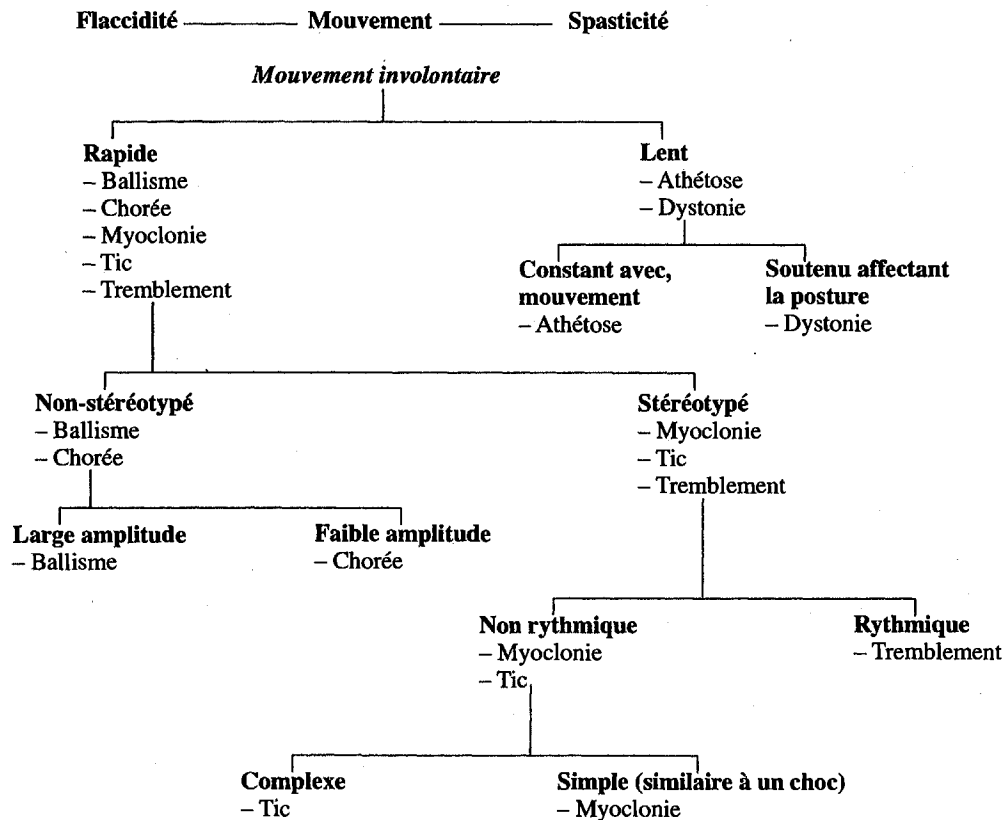


TABLEAU 20-VIII. — CAUSES DE LA CHORÉE CHEZ L'ENFANT.

<b>Vasculaire.</b> Lupus érythémateux disséminé, purpura anaphylactoïde, posthémiplegie.
<b>Métabolique.</b> Syndrome Lesh-Nyhan, maladie de Wilson.
<b>Héréditaire dégénérative.</b> Maladie de Huntington, ataxie-télangiectasie.
<b>Héréditaire non progressive.</b> Chorée héréditaire non progressive, choréathétose paroxystique familiale.
<b>Endocrinienne.</b> Contraceptifs oraux, thyrotoxicose.
<b>Médicamenteuse.</b> Dyskinésie tardive, dyskinésie émergente.
<b>Infectieuse.</b> Postencéphalite.
<b>Traumatique.</b> Postanoxie.
<b>Auto-Immune.</b> Chorée de Sydenham.

de s'alimenter lui-même. L'enfant devient modérément hypertonique, ce qui a pour effet une incoordination en plus des dyskinésies involontaires. L'enfant est surexcitable et souffre d'insomnie. La chorée disparaît pendant le sommeil. La plupart des victimes connaissent des épisodes de 2 à 3 semaines, à peu près annuellement. On pense que la maladie est auto-immune.

Le tableau 20-IX illustre bien la diversité des causes possibles d'un même désordre du mouvement. Par ailleurs, ce tableau montre non seulement la diversité, mais aussi la fréquence relative des diverses

TABLEAU 20-IX. — ÉTIOLOGIE DES SPASMES INFANTILES DANS LA POPULATION NON SÉLECTIONNÉE D'UNE ÉTUDE PROSPECTIVE (1979-1982) (100 OBSERVATIONS À L'HÔPITAL SAINT-VINCENT-DE-PAUL) SOURCE : DULAC, O. (1985). COURS DE PERFECTIONNEMENT EN ÉPILEPTOLOGIE. DOCUMENTATION MÉDICALE LABAZ, ET VOIR AUSSI, POUR INFORMATION COMPLÉMENTAIRE DULAC, O., PLOUIN, P., JAMBAQUE, I., MOTTE, J. (1986) [BENIGN EPILEPTIC INFANTILE SPASMS] SPASMES INFANTILES ÉPILEPTIQUES BÉNINS. REVUE D'ELECTROENCÉPHALOGRAPHIE ET NEUROPHYSIOLOGIE CLINIQUE, 16, 371-382.

Sclérose tubéreuse de Bourneville	9
Ischémie périnatale	7
Porencéphalie, atrophie focale	7
Syndrome d'Aicardi	6
Méningite purulente néonatale	5
Agyrie	4
Neurofibromatose	3
Erreur innée du métabolisme	2
Hypotrophie congénitale	2
Encéphalite herpétique néonatale	1
Déshydratation néonatale	1
Trisomie 21 (syndrome de Down)	1
Syndrome de Sotos (gigantisme cérébral)	1
Leucodystrophie néonatale	1
Encéphalopathie congénitale non étiquetée	18
Cryptogénétique	32

causes d'un autre désordre du mouvement, le spasme infantile. Il est également intéressant de noter que même en 1985, les médecins restaient souvent encore



TABLEAU 20-X. – MALADIES ET CONDITIONS COMPORTANT DIVERS TYPES DE TREMBLEMENTS.

TREMBLEMENT AU REPOS
Parkinsonisme juvénile (remarque : les tremblements sont habituellement frustes ou absents dans la forme juvénile); maladie de Wilson; dégénérescence nigrostriée; atrophie olivo-pontocérébelleuse; syndrome de Shy-Drager; hydrocéphalie normotensive; poisons (mercure, arsenic, manganèse, phosphore, monoxyde de carbone)
TREMBLEMENT POSTURAL
Tremblement essentiel (transmission autosomique dominante et sporadique); parkinsonisme juvénile; maladie de Wilson; maladie de Charcot-Marie-Tooth; dystonie de torsion; torticollis
TREMBLEMENT D'INTENTION
Dégénérescences cérébelleuses; lésions cérébelleuses; lésions aux connexions (ex : pédoncules) cérébelleuses; tremblement essentiel sévère; maladie de Wilson; sclérose en plaques; médicaments et substances toxiques (phénytoïne, carbamazépine, barbituriques, alcool, mercure)

Note. Informations d'après Lohr et Wisniewski (1987).

incapables d'attribuer une cause à ce type de désordre du mouvement.

## TREMBLEMENTS

On a tendance à associer le tremblement à la sénescence, avec raison puisque le tremblement au repos le plus fréquent est observé dans la maladie de Parkinson. Toutefois, le tremblement d'intention est observé le plus souvent dans les hérédodégénérescences cérébelleuses, dont les symptômes se manifestent souvent dès la puberté. Lohr et Wisniewski (1987) distinguent trois types de tremblements : le tremblement au repos (le membre est au repos, voire même accoté), le tremblement postural (le membre est maintenu dans une posture stable requérant de l'énergie

musculaire) et le tremblement d'intention (à l'occasion d'un mouvement volontaire, le tremblement se manifeste surtout vers la fin du geste). Les maladies et conditions pédiatriques aptes à produire chacun de ces types de tremblement sont présentées au tableau 20-X.

## HYPOKINÉSIE

S'il y a un domaine où la distinction du moteur et du psychique est difficile, c'est dans l'hypokinésie. Pourquoi un enfant ne bouge-t-il pas, ou bouge-t-il peu, ou ne parle-t-il pas ou peu, spontanément, même s'il est capable d'exécuter des consignes motrices? Est-il amorphe, déprimé, démotivé? Ou est-il aux prises avec une adynamie centrale? Le tableau 20-XI présente quelques désordres qui peuvent comporter une hypokinésie.

On a vu au tableau 20-V que les troubles du mouvement peuvent être de type ataxique. Le représentant le plus caractéristique du désordre du mouvement de type ataxique est le syndrome néocérébelleux. Plusieurs ataxies cérébelleuses ne commencent à déranger le patient que dans la puberté (ataxie de Friedreich) ou à l'âge adulte (syndrome Chediak-Higashi) et sont de nature dégénérative. Toutefois, certaines d'entre elles touchent le jeune enfant et sont de nature dysgénésique. Des exemples de ces dernières sont présentés au tableau 20-XII.

TABLEAU 20-XI EXEMPLES DE DÉSORDRES CÉRÉBRAUX POUVANT COMPORTER UNE HYPOKINÉSIE CHEZ L'ENFANT. INFORMATIONS D'APRÈS LOHR ET WISNIEWSKI (1987).

Lésions frontomédianes	Maladie Hallervorden-Spatz
Lésions cérébelleuses	Syndrome Shy-Drager
Lupus érythémateux	Lésions des noyaux gris de la base
Syndrome de Pickwick	Schizophrénie de type catatonique
Hypothyroïdisme	Dépression (surtout la variante bipolaire)
Autisme	

TABLEAU 20-XII. – ATAXIES CÉRÉBELLEUSES AGÉNÉSQUES. VOIR AUSSI BARAISTER, 1985.

SYNDROME	DESCRIPTION
Syndrome de Joubert	Agénésie vermiennne, apnée/hyperpnée, incoordination oculaire, déficience mentale
Maladie de Lhermitte-Duclos	Macrocéphalie, papilloedème
Hypoplasie ponto-néocérébelleuse	Microcéphalie, quadruplégie spastique, déficience mentale
Syndrome de Paine	Hypoplasie du cervelet, olives et pont, spasmes myocloniques, microcéphalie, déficience mentale, spasticité mixte, légère atrophie optique

## PARALYSIE CÉRÉBRALE (INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE)

Le trouble majeur de la motricité le plus fréquent est sans doute la paralysie cérébrale ou syndrome de Little (1862) (nommée infirmité motrice cérébrale en Europe). Ce désordre congénital et permanent, pouvant provenir d'une multitude de causes, comporte, variablement, une prépondérance de troubles du tonus ou de dyskinésies, habituellement plusieurs manifestations des deux. Le portrait clinique est dominé par la spasticité, l'ataxie, les dyskinésies choréoathétotiques. Il existe aussi toutefois des formes hypotoniques. La victime peut, à l'occasion, être confinée à une chaise roulante toute sa vie, et il arrive même que des cas d'intelligence normale soient empêchés de réaliser des activités motrices aussi simples que faire la cuisine, se laver, marcher, parler, travailler. La dysarthrie peut être extrêmement lourde, compromettant parfois complètement la conversation. La condition est irréversible, et pire, elle entraîne à la longue des complications (scoliose, sous-alimentation, troubles du sommeil, problèmes cardiaques). L'atteinte est typiquement et principalement corticale; elle touche davantage les cellules géantes de Betz. En effet, ces neurones corticaux semblent être parmi les plus sensibles au stress prénatal, d'où la grande diversité des causes du syndrome (Hardy, 1983). Le plus souvent, le syndrome résulte de complications de la gestation, ou de l'accouchement, mais il existe aussi quelques facteurs héréditaires. Les causes les plus fréquentes du syndrome sont résumées au tableau 20-XIII.

## TROUBLES DÉVELOPPEMENTAUX DE LA MOTRICITÉ DE LA PAROLE

Parmi les troubles développementaux les plus purs de la motricité de la parole, on peut relever, bien que beaucoup d'auteurs ne le fassent pas, les dysarthries, les dysphonies, le bégaiement, les dyspraxies. Tous ces désordres sont décrits, dans le contexte adulte, par Braun (1994).

Les troubles du développement de la motricité de la parole peuvent être héréditaires, congénitaux ou acquis. La transmission héréditaire de ces troubles se traduit généralement par une affection ne se limitant pas à la motricité de la parole (*ex* : la dystrophie musculaire). La question de l'existence d'un trouble moteur pur, limité exclusivement à l'appareil phonatoire, et qui soit transmis de façon héréditaire, reste controversée. Parmi les troubles congénitaux, on relève principalement les atteintes périnatales diffuses télencéphaliques dont plusieurs reçoivent le diagnostic descriptif de paralysie cérébrale (*ex* : l'anoxie, l'infection intra-utérine, l'ictère nucléaire, etc.). Les troubles acquis résultent de lésions similaires à celles produisant les mêmes syndromes chez l'adulte. Les malformations de l'appareil phonatoire (*ex* : le bec de lièvre, la fissure palatine, une dentition anormale, la fente laryngotrachéale, la laryngomalacie, des kystes, etc.) peuvent aussi contribuer à la dysarthrie développementale. Dans tous les cas, mais surtout celui de la dysarthrie, la dysphagie néonatale est un signe précurseur fréquent du trouble moteur de la parole, qui sera observé un an ou deux plus tard (Love, 1992).

Tous ces troubles du développement de la parole sont plus courants (environ quatre fois plus) chez les garçons que chez les filles. La même disproportion s'observe d'ailleurs pour les troubles du langage qui ne touchent pas la motricité de la parole en tant que telle, comme la dyslexie développementale, l'agrammatisme développemental, l'agraphie développementale. Tous les modèles génétiques de ces troubles, ayant été proposés jusqu'à ce jour, sont autosomiques, il en découle donc, comme l'ont souligné Geschwind et ses collaborateurs, que les hormones stéroïdes, et en particulier, probablement la testostérone, pourrai(en)t jouer un rôle neuropathotrophique en phase fœtale du développement, dans certains cas. La migration des neurones importants pour le langage serait parfois freinée et distordue dans les régions du gyrus angulaire et du gyrus supramarginal gauches par la distribution plus concentrée de testostérone dans le cerveau du fœtus masculin (Geschwind et Behan, 1982).

TABLEAU 20-XIII. — CLASSES GÉNÉRALES ET SPÉCIFIQUES D'ÉTIOLOGIES DE L'INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE.

**Désordres métaboliques maternels pendant la gestation.** Ictère nucléaire\*, diabète maternel.

**Infections maternelles.** Rubéole, syphilis, tuberculose, cytomégalovirus, toxoplasmose, méningite.

**Désordres vasculaires du cerveau fœtal.** Thrombose, embolie, compression artérielle, thrombose du sinus, hémorragie périventriculaire.

**Dysplasies congénitales.** Hydrocéphalie, trisomie, néoplasies.

**Stress toxique.** Irradiation.

**Maladies dégénératives.** Encéphalite de Schilder, sclérose cérébrale de Pelizaeus-Merzbacher, sclérose cérébrale de Krabbe, maladie de Alpers.

**Autres.** Anoxie fœtale, prématurité.

\* Cette étiologie a maintenant pratiquement disparu grâce au protocole d'exsanguino-transfusion et au traitement préventif par immunoglobuline anti-D institué depuis 1969.

## DYSARTHRIE

La dysarthrie est un trouble de l'articulation de la parole. On distingue quatre types d'erreurs d'articulation : 1) substitution d'un son pour un autre ; 2) omission d'un son ; 3) distorsion des sons ; 4) addition de sons inappropriés. Le problème est évidemment de nature neurologique. Les enfants dysarthriques n'ont souvent aucun autre problème (émotionnel, intellectuel, etc.). Mais dans une proportion de 25 p.100 d'entre eux, ils ont des problèmes soit d'énurésie, soit de coordination motrice, ou des troubles d'apprentissage (Cantwell et Baker, 1987). On s'étonne que ces enfants semblent ne pas avoir de difficulté en lecture ni en épellation des sons qu'ils n'arrivent pourtant pas à prononcer. Une proportion substantielle (environ 33 p.100) de ces enfants ont néanmoins une maturation lente de la fonction langagière dans son ensemble, des signes neurologiques subcliniques (*soft signs*), une dominance corporelle (œil, main, pied) plus mixte que la norme, et divers troubles légers psychiatriques (Cantwell et Baker, 1987).

Novak (1990, 1991) a récemment réalisé une évaluation assez complète (EEG, CT, examen neurologique, potentiels évoqués, électromyographie, examen laryngologique et phonologique) d'une cohorte d'enfants avec dysphasie développementale pure (essentiellement un retard d'acquisition de la parole) et une autre cohorte d'enfants avec dysarthrie développementale pure (trouble limité à l'articulation). Il a démontré la présence d'une lésion télencéphalique diffuse et bilatérale dans la dysphasie, et une lésion focale unilatérale tronculaire, avec répercussions sur l'appareil phonatoire, dans la dysarthrie. Malheureusement, il n'a fait aucune mention de la généalogie familiale.

Autant on peut identifier de sons distincts de la parole, voire étrangers aux règles phonologiques d'une langue, autant on pourrait inventer des termes pour caractériser chaque anomalie phonatoire observée chez les enfants. Pour ne s'en tenir qu'aux substitutions dues à un mauvais placement de la langue (sigmatisme) on distingue les formes interdentale (zézaïement, zozotement, blèsement), addentale (sifflement), latérale (chuitement), dorsale (lieu d'articulation trop postural, produisant le /a/ à la place du /e/) et gutturale (la fermeture se produisant à l'isthme du gosier), pour n'en nommer que quelques-unes. Chaque consonne substituée à une autre justifie son propre terme clinique, ainsi le mutacisme correspond à la production incorrecte du /m/, le lambdacisme à celle du /l/ et l'iotacisme à celle du /i/. Bien sûr, en plus d'être substitués, les sons peuvent être incorrectement ajoutés ou retranchés de la production sonore visée. Les sons acquis normalement plus tard dans le développement ont tendance à être omis (par exemple, le /g/ est souvent absent chez l'enfant dit « gâteau » pour

TABLEAU 20-XIV. — EXEMPLES DE CLASSES D'ALTÉRATIONS PHONOLOGIQUES DANS LE DISCOURS CARACTÉRISANT L'APRAXIE DE LA PAROLE.

**Assimilation** : le fait de rendre semblables deux phonèmes rapprochés en transférant un ou plusieurs caractères de l'un vers l'autre.

**Dilatation** : le fait de rendre semblables deux phonèmes éloignés.

**Métathèse** : le fait de déplacer, d'intervertir un phonème ou une syllabe à l'intérieur d'un mot ou d'un groupe de mots (ex : « omavible » pour « amovible »).

**Interversion (ou remplacement)** : le dérangement de l'ordre habituel de deux phonèmes voisins ou des mots dans une phrase.

**Élision** : le fait de retrancher un phonème d'un mot (ex : « atu » pour « pâteure »).

**Épenthèse (ou adjonction)** : le fait d'insérer à l'intérieur d'un mot un phonème non étymologique ne devant pas s'y trouver (ex : « aligator » pour « alligator »).

Note. Informations d'après Dudley et Delage (1990) et Chevre-Muller (1996).

« gâteau ») tandis que les sons acquis normalement très tôt apparaissent dans les productions infantiles en surnuméraires (par exemple l'enfant nasalise le mot « ours » en le prononçant « nours »). Pour plus de renseignements sur ces questions d'orthophonie de l'enfant le lecteur est renvoyé à l'ouvrage de Dudley et Delage (1990) et à Le Normand (1996).

Il n'est pas facile de distinguer les trois choses que sont la dysarthrie, l'apraxie de la parole et la dysfluente. La dysarthrie devrait en principe se distinguer par une prédominance soit de flaccidité, soit de spasticité, soit d'incoordination (ataxie). L'apraxie de la parole se caractérise plutôt par des erreurs reflétant un mauvais choix des articulateurs (erreurs d'élision, d'adjonction, de remplacement, de métathèse, etc.) (tableau 20-XIV), tandis que la dysfluente est caractérisée surtout par des silences anormaux et des répétitions inappropriées de segments (tableau 20-XVI).

Il existe dans CIM-10 une catégorie diagnostique pour le trouble du développement de l'articulation. Cette séméiologie est présentée au tableau 20-XV.

## DYSPHONIE

Il peut arriver aussi que le battement des cordes vocales soit perturbé ou anormal. On appelle ce problème la dysphonie. La dysphonie est le plus souvent causée par un traumatisme craniocérébral. Dans ce cas, la voix sera typiquement grêle et faible. Le tableau 20-XVI présente trois classes de facteurs pouvant expliquer une voix anormalement basse.

TABLEAU 20-XV. — TROUBLE SPÉCIFIQUE DE L'ACQUISITION DE L'ARTICULATION (CIM-10). SOURCE : WORLD HEALTH ORGANIZATION (1993), TRAD. FRANÇAISE CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES, 10<sup>e</sup> RÉVISION. CHAPITRE V (F): TROUBLES MENTAUX ET TROUBLES DU COMPORTEMENT: CRITÈRES DIAGNOSTIQUES POUR LA RECHERCHE, PARIS, ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ ET MASSON, 1994. (PAGE 131).

**Remarque.** Ce trouble est également appelé trouble spécifique du développement phonologique.

- A. Les capacités d'articulation (phonologiques), évaluées par des tests standardisés, sont inférieures à moins deux écarts types de la valeur moyenne correspondant à l'âge de l'enfant.
- B. Les capacités d'articulation (phonologiques) se situent à au moins un écart type en dessous du QI non verbal, évalué par des tests standardisés.
- C. L'expression et la compréhension du langage, évaluées par des tests standardisés, se situent dans la limite de deux écarts types par rapport à la valeur moyenne correspondant à l'âge de l'enfant.
- D. Absence d'atteintes neurologiques, sensorielles ou physiques altérant directement la production des sons de la parole, et absence d'un trouble envahissant du développement.

*Critère d'exclusion le plus couramment utilisé.* Le QI non verbal, évalué par un test standardisé, et inférieur à 70.

TABLEAU 20-XVI. — FACTEURS ÉTIOLOGIQUES D'UNE VOIX ANORMALEMENT BASSE ET GRÊLE. INFORMATIONS D'APRÈS ARONSON (1990).

RÉDUCTION DE LA FRÉQUENCE FONDAMENTALE		
Facteurs endocriniens	Facteurs traumatiques	Facteurs psychogènes
Hypothyroïdie	Ulcère des cordes vocales	Stress chronique
Virilisation		Battement électif des cordes vocales
Acromégalie	Hyperplasie	
	Traumatisme crânien	

## DYSRYTHMIES DE LA PAROLE

La plupart des cas de dysrythmie manifestent un début de trouble pendant la période d'acquisition de la parole (un à trois ans) sans qu'une lésion cérébrale n'ait pu être décelée, ce qui ne signifie nullement l'absence d'une dysfonction cérébrale, bien entendu. La dysrythmie de la parole est donc un trouble développemental comportant des dimensions psycho-affectives, héréditaires, évolutives et possiblement endocriniennes et neuropharmacologiques particulières. Dans ce trouble très répandu (4 p.100 de la population), la parole se caractérise par des arrêts involontaires de l'élocution ou dysfluences, des répétitions et des prolongations de sons et de syllabes et la lutte pour les terminer (Braun, 1994). Le bégaiement n'est que l'une des formes des dysrythmies de la parole. Une classification des dysrythmies est présentée au tableau 20-XVII.

Nous ne présenterons pas ici les dimensions psycho-affectives, mais nous nous contenterons de souligner que le trouble est précipité et aggravé par des facteurs de stress psychologiques (Andrews et Harris, 1964) et que, dans bien des cas, des réadaptations comportementales peuvent être très efficaces (Andrews et al, 1983).

La transmission héréditaire de la dysrythmie de la parole semble respecter un profil autosomique complexe. Plusieurs troubles non moteurs (dyslexie, etc.) font en effet partie du spectre et se retrouvent dans la généalogie de nombreuses familles (Homzie, Lindsay

et Hasenstab, 1988; MacFarlane, Hanson, Walton et Mellon, 1991). Le rapport des concordances monozygotes (environ 77 p.100) et dizygotes (environ 32 p.100) montre que le facteur héréditaire pèse lourdement dans cette affection. La prévalence de la dysrythmie de la parole tend à diminuer avec l'âge. Par ailleurs, les garçons risquent environ trois fois plus que les filles d'y être sujets (Andrews et Harris, 1964). Finalement, l'halopéridol, un antagoniste de la dopamine, semble réduire de façon relativement efficace son intensité.

La neuropathologie du bégaiement développemental sera présentée selon deux aspects différents, correspondant d'ailleurs à deux phases historiques. Le premier aspect se rapporte à une latéralisation hémisphérique atypique (faible) des fonctions langagières, et le deuxième à un trouble, plus difficile à cerner, de l'intégration interhémisphérique, particulièrement en ce qui a trait à la motricité.

Les indications de latéralisation hémisphérique langagière émuée proviennent d'études d'écoute dichotique (Pinsky et McAdam, 1980; Rosenfield et Goodglass, 1980), tachistoscopiques (Hand et Haynes, 1983; Wilkins, Webster et Morgan, 1984), électrophysiologiques (Moore et Haynes, 1980; Moore et Lorendo, 1980), de barbiturisation hémisphérique (Andrews, Quinn et Sorby, 1972; Luesenhop, Boggs, Laborwit et Walle, 1973), et finalement d'imagerie tomographique (Strub, Black et Naeser, 1987) et métabolique (Pool, Devous, Freeman, Watson et

TABLEAU 20-XVII. — LES DYSRYTHMIES D'ÉLOCUTION. VOIR AUSSI DUDLEY ET DELAGE (1990).

**Bégaiement.** Répétition saccadée d'une syllabe et arrêt involontaire du débit des mots.

**Bredouillement.** Articulation confuse et empreinte de ratés.

**Bafouillement.** Manque de clarté de la pensée produisant une phrase mal structurée et contenant des redites.

**Tachyphasie.** Rapidité excessive de la parole venant par bourrasques avec omission de phonèmes et transpositions de sons ou de syllabes.

**Bradypphasie.** Lenteur d'expression de la parole.



Finitzo, 1991 ; Wood, Stump, McKeehan, Sheldon et Proctor, 1980).

Le deuxième aspect, celui des troubles d'intégration interhémisphérique, est moins bien documenté. Les investigations sont limitées à des méthodes assez artificielles telles la technique des épreuves doubles. Cette technique peut nécessiter, par exemple, que le sujet réalise simultanément une activité rythmique avec une main et une activité rythmique différente à l'autre main (Webster, 1986, 1988, 1989, 1990). Webster a ainsi observé avec divers montages d'épreuves doubles (oscillation digitale, écriture, etc.) que les bégues manifestaient toujours un déficit de production. Il en a conclu qu'une interférence massive et pathologique provenant de l'hémisphère droit nuit à la programmation motrice réalisée dans l'hémisphère gauche, hémisphère déjà affaibli chez le bégue (Caruso, Abbs et Gracco, 1988, *pour un point de vue similaire*). Jones (1966) a administré des barbituriques à l'un puis à l'autre hémisphère chez quatre adultes atteints de bégaiement d'origine développementale. Trois d'entre eux avaient une lésion à gauche et un à droite, et le neurochirurgien est intervenu dans chaque cas. Deux constatations ont été faites : d'abord, on remarque avec le test Wada que le langage est distribué de façon plus diffuse et instable chez ces cas que chez les « normaux » et, ensuite, que tous les cas ont cessé de bégayer après l'intervention chirurgicale. Ceci appuie vaguement deux notions, celle d'une faible spécialisation hémisphérique pour le langage et celle d'un trouble de l'intégration interhémisphérique.

Si toutefois, l'hémisphère droit était le principal responsable par excès d'interférence sur l'hémisphère gauche, on devrait s'attendre à ce que des lésions vasculaires massives de l'hémisphère droit diminuent le bégaiement développemental. Rosenfield, Pendleton-Jones et Liljestrand (1981) sont les seuls, à notre connaissance, à avoir analysé un tel cas. Ils ont observé que le patient continuait à bégayer. Par ailleurs, les lésions droites ne devraient pas, selon ce modèle, provoquer le bégaiement. Or on va voir, au prochain paragraphe, que des lésions droites peuvent pourtant provoquer le bégaiement chez des sujets préalablement normaux.

Les aphasies que l'adulte acquiert suite à une lésion cérébrale nous ont beaucoup appris sur l'organisation cérébrale du langage tandis que les aphasies développementales auront été moins révélatrices. Dans le cas du bégaiement, nous sommes dans la situation contraire. Les syndromes de bégaiement acquis à l'âge adulte, décrits dans les ouvrages spécialisés, n'apportent pas beaucoup de cohérence ni de clarté à notre compréhension de l'organisation cérébrale de la fluence motrice. Ce qui caractérise en un mot ce secteur de la neuropsychologie, c'est son hétérogénéité. Des syndromes de bégaiement peuvent résulter, chez l'adulte, le plus souvent, de lésions vasculaires gauches (Helm, Butler et Canter, 1980) en

présence de divers degrés d'aphasie. Parmi les facteurs de risque on retient celui d'appartenir au sexe masculin et celui d'avoir eu une tendance au bégaiement développemental (Mazzucchi, Moretti, Carpeggiani, Parma et Paini, 1981). Toutefois, on a aussi rapporté quelques cas résultant de lésions vasculaires temporales droites (Ardila et Lopez, 1986), pariétales droites (Rosenbek, Messert, Collins, et Wertz, 1978 ; Lebrun, Bijleveld et Rousseau, 1990), capsulo-putaméniques droites (Soroker, Bar-Israel, Schechter et Solzi, 1990), et autres (Helm, Butler et Benson, 1978 ; Horner et Massey, 1983 ; Fleet et Heilman, 1985). Les cas post-traumatiques, avec ou sans épilepsie, sont fréquents (Attanasio, 1987 ; Helm, Butler et Canter, 1980 ; Lebrun et Leleux, 1985), tandis qu'on retrouve un nombre limité de cas de maladies dégénératives, extrapyramidales ou pas, du cerveau (Helm, Butler et Canter, 1980). On a observé quelques cas de bégaiement provoqué par des intoxications industrielles, des surdoses iatrogènes (*ex* : le Dilantin®), une anoxie cérébrale pendant une anesthésie, etc. (Helm-Estabrooks, 1986). Le tableau se complique encore davantage à la lecture de compte rendus de rémissions causées par des lésions corticales, droites ou gauches (Jones, 1966). Des cas encore plus surprenants incluent deux cas de rémission survenue à l'âge adulte pour un bégaiement développemental, le premier après une lésion située au niveau du tronc cérébral (Cooper, 1983) et le deuxième pendant la stimulation électrique du thalamus centromédian (Bhatnagar et Andy, 1989).

À la lumière de ce qui précède, nous trouvons raisonnable le postulat de Nowack et Stone (1987) sur le fait que le bégaiement peut s'installer facilement chez un sujet dont l'hémisphère gauche est affaibli de façon diffuse, à l'occasion d'un niveau élevé d'anxiété, et au moment d'un épisode neurogène focal droit ou bilatéral.

## DÉSORDRES DES FONCTIONS EXÉCUTIVES CHEZ L'ENFANT

La neuropsychologie pédiatrique des désordres exécutifs pose de sérieux problèmes. Elle n'existe encore qu'à un stade de développement embryonnaire. Il y a une controverse sur le fait de savoir dans quelle mesure il est opportun de parler de désordres de la fonction exécutive chez le jeune enfant. En effet, la fonction exécutive (du moins les formes complexes) est tellement peu développée chez le jeune enfant qu'on voit difficilement comment elle peut être compromise par une lésion cérébrale. Peu de tests ont été normés et validés pour l'examen clinique des fonctions exécutives chez l'enfant (*mais voir* Chelune et Baer, 1986 ; Daigneault, Crépeau, Braun et Godbout, 1995 ; Finger, 1991 ; Welsh et al. 1991). Par ailleurs, les dimensions cognitives plus fines des désordres exécutifs de l'en-

TABLEAU 20-XVIII. — PROBLÈMES PARTICULIERS DANS L'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DES ENFANTS AVEC TROUBLES MOTEURS. VOIR AUSSI MEARIG (1983).

1. La complication médicale diminue l'opportunité d'interactions sociales.
2. Les attitudes et sentiments des parents peuvent réduire le nombre de « co-occurrences » qu'ils fournissent.
3. Le répertoire limité de réponses de certains enfants handicapés rend moins probables l'expérience des objets dans le contexte de l'échange social.
4. L'habileté à déceler et se souvenir des « co-occurrences » peut être diminuée chez certains enfants handicapés.
5. Un processus complexe de transactions enfant-environnement réduit progressivement la fréquence des vécus sociaux.
6. L'infirmité motrice est beaucoup plus visible que le handicap sensoriel, et tend à provoquer plus souvent des réactions défavorables de la part des autres.
7. Les désordres moteurs (surtout spastiques) engagent une importante dépense énergétique, ce qui augmente encore le handicap.

fance (troubles de planification, inertie, inflexibilité mentale, jugement, anticipation, résistance à la distraction, etc.) sont souvent, semble-t-il, noyées dans les difficultés « psychiatriques » que manifestent de tels enfants. Il semble que la grande majorité des cas en pédiatrie qui ont été décrits dans la littérature sont des cas avec lésion frontale et syndrome caractériel acquis (pseudo-psychopathie) (Grattan et Eslinger, 1992, *pour une revue*). Ce sont des enfants difficiles, inamicaux, impulsifs, dérangeants, émotionnellement labiles, colériques, antipathiques. Ces traits dominent le tableau clinique au point de faire oublier aux cliniciens les dimensions cognitives du syndrome. Il en va de même pour les autres syndromes neuropsychologiques de l'enfance touchant la fonction exécutive tels le déficit attentionnel avec hyperactivité (Chelune, Ferguson, Koon et Dickey, 1986; Grodzinsky et Diamond, 1992; Shue et Douglas, 1992), le syndrome obsessionnel compulsif (Bornstein, 1991; Flor-Henry, 1990), la maladie de Gilles de la Tourette (Bornstein, 1991; Gedy, 1991). Les lésions semblent pouvoir être situées presque n'importe où dans le lobe frontal : l'hémisphère droit ou gauche, l'aire dorsolatérale, la pointe antérieure, l'aire orbitale.

Il semble qu'il existe pourtant aussi une minorité de cas en pédiatrie, avec lésion frontale, qui développent un syndrome pseudo-dépressif : inertie cognitive, retrait social, amorphisme, dépendance affective envers les adultes. Un seul cas de ce type a été décrit chez l'enfant. Sa lésion, massive, était située dans la région frontale médiane gauche et touchait la frontière de la tête du noyau caudé (Daigheault, Braun et Montes, 1997).

Finalement, notre impression clinique, basée sur les quelques cas que nous avons pu évaluer en pédiatrie, est que de nombreuses lésions frontales, chez l'enfant, laissent bien peu de séquelles cognitives ou affectives. On dit de telles lésions qu'elles sont « silencieuses ».

#### PROBLÈMES PARTICULIERS DANS L'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DES ENFANTS AVEC TROUBLES MOTEURS

On a tendance à penser que, contrairement aux sourds et aux aveugles, les handicapés moteurs n'ont pas un accès limité à la culture. Pourtant, tel n'est pas le cas. Le tableau 20-XVIII relève certaines de ces difficultés.

Comme c'est le cas pour la surdité et la cécité, les atteintes centrales affectant la motricité peuvent fréquemment hypothéquer l'intelligence, mais tel n'est pas toujours le cas (tableaux 20-XIX et 20-XX).

TABLEAU 20-XIX. — NIVEAUX D'INTELLIGENCE DE TROIS ÉCHANTILLONS D'ENFANTS SOUFFRANT D'INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE. SOURCE : CRUICKSHANK, W.M., HALLAHAN, D.P., BICE H.V. (1976). THE EVALUATION OF INTELLIGENCE. IN : W.M. CRUICKSHANK (Ed), CEREBRAL PALSY : A DEVELOPMENTAL DISABILITY. SYRACUSE, SYRACUSE UNIVERSITY PRESS. (PAGE 109).

NIVEAU D'INTELLIGENCE	BUFFALO (N = 330)	NEW JERSEY (N = 1000)	BIRMINGHAM (N = 354)
110 et plus	4,5	6,9	4,0
90-109	23,0	21,6	20,1
70-89	22,5	22,7	26,8
50-69	22,5	20,4	22,9
0-49	27,5	28,4	22,3

TABLEAU 20-XX. — COMPARAISONS DE MOYENNES DE QI ET D'ÉCARTS TYPES EN FONCTION DU TYPE D'ATTEINTE MOTRICE. SOURCE : CRUICKSHANK, W.M., HALLAHAN, D.P., BICE H.V. (1976). THE EVALUATION OF INTELLIGENCE. IN : W.M. CRUICKSHANK (Ed), CEREBRAL PALSY : A DEVELOPMENTAL DISABILITY. SYRACUSE, SYRACUSE UNIVERSITY PRESS. (PAGE 110)

	SPASTIQUE BIRMINGHAM NEW J.		ATHÉTOSIQUE BIRMINGHAM NEW J.		ATAXIQUE BIRMINGHAM NEW J.	
Moyenne	67,9	71,94	67,6	72,60	63,3	54,96
ET	27,7	29,73	25,5	30,41	19,3	27,06

L'enfant avec infirmité cérébrale connaît un stress. Il risque d'être anxieux, d'avoir une attitude de dépendance affective dépassant son handicap moteur, une faible estime de soi et de sa personnalité, des conflits avec ses parents (Allen et Jefferson, 1962). Tout ceci conditionne l'attitude que le clinicien devra lui manifester, et la latitude qu'il devra appliquer aux procédures standardisées d'évaluation.

Une des premières choses à faire dans l'évaluation de l'infirme moteur cérébral est de déterminer rapidement le niveau global de son handicap. On trouve une brève échelle servant à cela dans Allen et Jefferson (1962). Plusieurs tests ont été conçus pour minimiser l'importance de la motricité dans l'évaluation des aptitudes cognitives. Parmi ceux-ci, le test des Matrices Progressives de Raven, l'Échelle de Maturité Mentale Columbia, et l'Échelle Internationale Leiter de Performance sont les plus riches en normes et les plus souvent utilisés (tableau 20-XXI).

Une autre approche a consisté à adapter des tests très respectables tels les tests individuels d'intelligence Binet ou Wechsler. On a même publié des systématisations et normes à cet effet (Sattler, 1972, 1982). Allen et Jefferson (1962) préconisent quant à eux l'utilisation des Matrices Progressives de Raven pour l'évaluation de l'intelligence chez les infirmes moteurs. Cela n'est pas étonnant : 1) le test ne requiert qu'un pointage très simple ou même de l'élocution d'un simple chiffre, par item ; 2) le test contient peu d'éléments liés à une culture, supposant une grande mobilité ; 3) le test est pourvu d'excel-

lentes normes pour enfants. Nous mettons le lecteur en garde toutefois, de tenir compte du fait que des normes aussi anciennes que celles-là risquent de mener à une surestimation de la compétence cognitive d'un enfant. Finalement, pour le très jeune enfant chez qui l'on anticipe une infirmité motrice, il existe une échelle de développement moteur et de diagnostic clinique (Chandler, Andrews et Swanson, 1980). Cette échelle couvre les domaines du tonus musculaire, des réflexes primitifs, des réactions automatiques, et des mouvements volontaires. Chez des enfants dont l'infirmité motrice ne fait pas de doute, l'échelle la plus spécifiquement utile est la série des Échelles de Développement Moteur Peabody (Folio et Fewell, 1983). Ces échelles comportent entre autres choses une échelle de compétences motrices correspondant aux gros groupes musculaires (170 items) et une échelle évaluant plutôt les muscles fins (112 items). En plus, ces tests sont riches en suggestions pour l'intervention axée sur chacun des problèmes spécifiques.

### INTERVENTION AUPRÈS DE PATIENTS AVEC INFIRMITÉ MOTRICE

Il est utile, semble-t-il, de compenser certains déficits et mauvaises habitudes, très tôt. De même, il est possible de façonner quelques procédures motrices stratégiquement importantes pour la conquête d'un peu plus d'autonomie. Des exemples de ces interventions sont présentés au tableau 20-XXII.

TABLEAU 20-XXI. — TESTS DES APTITUDES COGNITIVES CONÇUS POUR MINIMISER L'APPEL À LA MOTRICITÉ.

Échelle de Maturité Mentale Columbia (*Columbia Mental maturity Scale*) (3-11 ans) Burgmeister, Blum et Lorge, 1972. *The Psychological Corporation* (une version française de cette échelle est distribuée par l'Institut de Recherches Psychologiques).

Échelle Internationale Leiter de Performance (*Leiter International Performance Scale*) (2 ans-adulte) Leiter, 1948, 1959. *Stoulling Corporation*.

Matrices Progressives de Raven (*Raven's Progressive Matrices*) (6 ans-adulte) Raven, 1965. *The Psychological Corporation*.

Voir annexes pour adresses des distributeurs et normes secondaires.

TABLEAU 20-XXII. — EXEMPLES DE QUELQUES INTERVENTIONS AUPRÈS DES JEUNES ENFANTS AVEC INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE. VOIR AUSSI MEARIG, 1983.

Correction du stéréotype main-bouche : il est recommandé de fixer une attelle au coude pour le maintien de l'extension, le temps de faire faire des exercices avec les mains (saisir des objets, déposer des objets dans des créneaux, etc.).

Jeux de miroir : toucher l'enfant tout en lui faisant identifier les parties de son corps, lui faire faire des exercices de mouvements, penchements, etc., avec la sécurité d'être pleinement soutenu. Ceci développe motricité et coordination, tout en rehaussant l'estime de son corps.

Jeux de glaise : pour le développement de la musculature fine, laisser l'enfant manipuler la glaise et graduellement développer l'aptitude à créer des formes.

Voiturette ou tricycle en plastique : pour le développement des gros groupes musculaires, offrir une voiturette ou un tricycle en plastique.

Façonnement des comportements stratégiques : suivre des directives, attention à l'hygiène personnelle, éléments d'autonomie tels que tenir ses ustensiles, mettre ses chaussettes, etc.

Mise en forme progressive des demandes verbales : suppression des demandes gestuelles et construction graduelle des demandes orales d'abcs et monoxyllabiques.

Bien entendu, le gros du problème dans l'infirmité motrice cérébrale est de nature motrice. Les trois disciplines qui se vouent de façon spécialisée à cette dimension du comportement sont la physiothérapie, l'ergothérapie et l'orthophonie. Ces intervenants disposent de plusieurs systèmes d'intervention détaillés et relativement systématiques en ce qui a trait aux interventions visant à améliorer la motricité générale et celle de la parole de cette clientèle à tous les âges (Crickmay, 1966, Levitt, 1976, et Hardy, 1983). On mentionne les systèmes de Bobath, de Fay, de Rood, et de Phelps. Ces cliniciens ont voulu promouvoir des systèmes parfois extrêmement lourds et coûteux que l'on prétendait pouvoir appliquer à presque tous les infirmes moteurs cérébraux. Leurs ambitions ont été généralement boursoufflées. On trouvera des adresses fournissant de la documentation et des services d'intervention orthophonique pour les enfants avec infirmité motrice cérébrale au tableau 20-XXIII.

TABLEAU 20-XXIII. – CENTRES DE DOCUMENTATION SUR L'INTERVENTION AUPRÈS D'ENFANTS AVEC INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE.

BLISS Symbolics Communication International 1630 Lawrence Avenue West, Suite 104, Toronto, Ontario, Canada.
Centre de Documentation sur l'Infirmité Motrice Cérébrale 217 rue St-Charles, 75015 Paris, France.
Centre National Français de Liaison pour la Réadaptation des Handicapés 38 Boulevard Raspail, 75007, Paris, France.
Centre Technique National D'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations 236 bis, rue de Tolbiac, 75013 Paris, France.
International Society for Augmentative Communication PO Box 1762, Station R, Toronto, Ontario, Canada, M4G 4A3.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ANDREWS, G., CRAIG, A., FEYER, A.M., HODDINOTT, S., HOWIE, P., NEILSON, M. (1983). Stuttering : A review of research findings and theories circa 1982. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 48, 226-246.
- ANDREWS, G., QUINN, P.T., SORBY, W.A. (1972). Stuttering : An investigation into cerebral dominance for speech. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 35, 414-418.
- ANDREWS, J., HARRIS, M. (1964). The syndrome of stuttering. Londres, William Heineman Medical Books Ltd.
- ARDILA, A., LOPEZ, M.V. (1986). Severe stuttering associated with right hemisphere lesion. *Brain and Language*, 27, 239-246.
- ARONSON, A.E. (1990). Clinical voice disorders (3<sup>rd</sup> ed). New York, Thieme Verlag.
- ATTANASIO, J.S. (1987). A case of late-onset or acquired stuttering in adult life. *Journal of Fluency Disorders*, 12, 287-290.
- BARAISTER, M. (1985). The genetics of neurological disorders. Oxford, Oxford University Press.
- BHATNAGAR, S., ANDY, O. (1989). Alleviation of acquired stuttering with human center-median thalamic stimulation. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 52, 1182-1184.
- BORNSTEIN, R.A. (1991). Neuropsychological correlates of obsessive characteristics in Tourette syndrome *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 3, 157 – 162.
- BRAUN, C.M.J. (1994). L'organisation cérébrale du langage et de la parole. Montréal, Presses de l'Université du Québec (avec la collaboration de Cisnéros, E., Keller, E., Lovejoy, S., Laframboise, M., Cohen, H.).
- BURGEMEISTER, B.B., BLUM, L.H., LORGE, I. (1972). Columbia Mental Maturity Scale (3<sup>rd</sup> ed). San Antonio, The Psychological Corporation.
- CANTWELL, D.P., BAKER, L. (1987). Developmental speech and language disorders. New York, The Guilford Press.
- CARUSO, A.J., ABBS, J., GRACCO, V. (1988). Kinematic analysis of multiple movement coordination during speech in stutterers. *Brain*, 111, 439-455.
- CHANDLER, L.S., ANDREWS, M.S., SWANSON, M.W. (1980). Movement assessment of infants : A manual. Rolling Bay (Washington) (*inédit*).
- CHELUNE, G.J., BAER, R.A. (1986). Developmental norms for the Wisconsin Card Sorting Test. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 219-228.
- CHELUNE, G.J., FERGUSON, W., KOON, R., DICKEY, T.O. (1986). Frontal lobe disinhibition in attention deficit disorder. *Child Psychiatry and Human Development*, 16, 221 – 234.
- CHEVRIE-MULLER, C. (1996) Sémiologie des troubles du langage chez l'enfant. In : C. Chevie-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- CIM-10. Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. (1994). Organisation Mondiale de la Santé. Paris, Masson.
- COOPER, E.B. (1983). A brain-stem contusion and fluency : Vicki's story. *Journal of Fluency Disorders*, 8, 269-274.
- CRANNEY, J., ASHTON, R. (1980). Witelson's dichaptic task as a measure of hemispheric asymmetry in deaf and hearing populations. *Neuropsychologia*, 18, 95-98.
- CRICKMAY, M.C. (1966). Speech therapy and the Bobath approach to cerebral palsy. New York, C.C. Thomas.
- CRUICKSHANK, W.M., HALLAHAN, D.P., BICE, H.V. (1976). Personality and behavioral characteristics. In : W.M. Cruickshank (Éd.), *Cerebral palsy : A developmental disability*. Syracuse, Syracuse University Press.
- CRUICKSHANK, W.M., HALLAHAN, D.P., BICE, H.V. (1976). The evaluation of intelligence. In : W.M. Cruickshank (Éd.), *Cerebral palsy : A developmental disability*. Syracuse, Syracuse University Press.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., MONTES, J. (1997). Pseudodepressive inertia and dysexecutive syndrome in a child following a focal left lesion. *Developmental Neuropsychology*, 13, 1-22.
- DAIGNEAULT, S., CRÉPEAU, F., BRAUN, C.M.J., GODBOUT, J.A. (1995). Développement des fonctions exécutives chez l'enfant de 6 à 12 ans. *Comptes Rendus du 18<sup>e</sup> Congrès de la Société Québécoise de Recherche en Psychologie* (Ottawa). P. 116 (*abstract*).
- DUDLEY, J.G., DELAGE, J. (1990). Le langage en suspens. Saint Lambert, Héritage.



- DULAC, O. (1985). Cours de perfectionnement en épéleptologie. Documentation Médicale Labaz.
- ESTIENNE, F. (1982). Retard de langage, dysphasie et audimutité. In : J.A. Rondal (Ed.), *Troubles du langage : Diagnostic et rééducation*. Bruxelles, Pierre Mardaga.
- FEWELL, R. R., CARLSON, B. (1983). Multihandicapped sensory impaired children. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds.), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- FINGER, S. (1991). Brain damage, development and behavior : early findings. *Developmental Neuropsychology*, 7, 261-274.
- FLEET, W., HEILMAN, K. (1985). Acquired stuttering from a right hemisphere lesion in a right hander. *Neurology*, 35, 1343-1346.
- FLOR - HENRY, P. (1990). [The obsessive - compulsive syndrome : reflection of fronto - caudate dysregulation of the left hemisphere ?] *L'Encéphale*, 16, 325 - 329.
- FOLIO, M.R., FEWELL, R.R. (1983). Peabody developmental motor scale and activity cards. Hingham, MA, Teaching Resources.
- FOLKINS, J.W., ABBS, J.H. (1975). Lip and jaw motor control during speech. Responses to resistive loading of the jaw. *Journal of Speech and Hearing Research*, 18, 207-220.
- FOLKINS, J.W., ABBS, J.H. (1976). Additional observations on responses to resistive loading of the jaw. *Journal of Speech and Hearing Research*, 19, 820-821.
- GEDYE, A. (1991). Tourette syndrome attributed to frontal lobe dysfunction : numerous etiologies involved. *Journal of Clinical Psychology*, 47, 233 - 252.
- GESCHWIND, N., BEHAN, P. (1982). Left handedness : Association with immune disease, migraine, and developmental learning disorders. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 79, 5077-5100.
- GIBSON, C. (1988). The impact of early developmental history on cerebral asymmetries : Implications for reading ability in deaf children. In : D.L. Molfese, S. Segalowitz (Éds.), *Brain lateralization in children : Developmental implications*. New York, The Guilford Press.
- GRATTAN, L.M., ESLINGER, P.J. (1992). Long - term psychological consequences of childhood frontal lobe lesion in patient DT. *Brain and Cognition*, 20, 185 - 195.
- GRODZINSKY, G.M., DIAMOND, R. (1992). Frontal lobe functioning in boys with attention - deficit hyperactivity disorder. *Developmental Neuropsychology*, 8, 427-445.
- HAND, C.R., HAYNES, W.O. (1983). Linguistic processing and reaction time differences in stutterers and nonstutterers. *Journal of Speech and Hearing Research*, 26, 181-185.
- HARDY, J.C. (1983). *Cerebral palsy*. Englewood Cliffs, N.J., Prentice-Hall.
- HELM, N., BUTLER, R., BENSON, D. (1978). Acquired stuttering. *Neurology*, 28, 1159-1165.
- HELM, N.A., BUTLER, R.B., CANTER, G.J. (1980). Neurogenic acquired stuttering. *Journal of Fluency Disorders*, 5, 269-279.
- HELM-ESTABROOKS, N. (1986). Diagnosis and management of neurogenic stuttering in adults. In : K.O. St Louis (Ed.), *The atypical stutterer*. Orlando, Academic Press.
- HISKEY, M.S. (1983). Hiskey-Nebraska Test of Learning Aptitude. In : Reynolds, C.R., Clark, J.H. (Éds.), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- HOMZIE, M.J., LINDSAY, J.S., HASENSTAB, S. (1988). Concomitant speech, language and learning problems in adult stutterers and in members of their families. *Journal of Fluency Disorders*, 13, 261-277.
- HORNER, J., MASSEY, W. (1983). Progressive dysfluency associated with right hemisphere disease. *Brain and Language*, 18, 71-85.
- JONES, R.K. (1966). Observations on stammering after localized cerebral injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 23, 192-195.
- KELLY, R.R., TOMLINSON-KEASEY, C. (1977). Hemispheric laterality of deaf children for processing words and pictures visually presented to the hemifields. *American Annals of the Deaf*, 122, 525-533.
- KENT, R.D., NETSELL, R., ABBS, J.H. (1979). Acoustic characteristics of dysarthria associated with cerebellar disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, 22, 627-648.
- LARSEN, S., HAKONSEN, K. (1983). Absence of ear asymmetry in blind children on a dichotic listening task compared to sighted controls. *Brain and Language*, 18, 192-198.
- LEBRUN, Y., LELEUX, C. (1985). Acquired stuttering following right brain damage in dextrals. *Journal of Fluency Disorders*, 10, 137-141.
- LEBRUN, Y., BUILEVELD, H., ROUSSEAU, J.J. (1990). A case of persistent neurogenic stuttering following a missile wound. *Journal of Fluency Disorders*, 15, 251-258.
- LEITER, R.G. (1948). *Leiter International performance Scale*. Chicago, Stoulling.
- LEITER, R.G. (1959). Evidence of the reliability and validity of the Leiter tests. *Psychological Service Center Journal*, 11, 1-72.
- LE NORMAND, M.T. (1996). Modèles psycholinguistiques du développement du langage. In : C. Chevrie-Muller, J. Narbona (Éds.), *Le langage de l'enfant*. Paris, Masson.
- LEVITT, S. (1976). Stimulation of movement : A review of therapeutic techniques. In : T.E. Oppé, F.P. Woodford (Éds.), *Early management of handicapping disorders*. Amsterdam, Associated Scientific Publishers.
- LOHR, J.B., WISNIEWSKI, A.A. (1987). *Movement disorders : A neuropsychiatric approach*. New York, Guilford Press.
- LOVE, R.J. (1992). *Childhood motor speech disability*. New York, Merrill.
- LUESENHOP, A.J., BOGGS, J.S., LABORWIT, L.J., WALLE, E.L. (1973). Cerebral dominance in stutterers determined by Wada testing. *Neurology*, 23, 1190-1192.
- MACFARLANE, W.B., HANSON, M., WALTON, W., MELLON, C.D. (1991). Stuttering in five generations of a single family. A preliminary report including evidence supporting a sex-modified mode of transmission. *Journal of Fluency Disorders*, 16, 117-123.
- MAXFIELD, K.E., BUCHHOLZ, S. (1957). *A social maturity scale for blind preschool children*. New York, American Foundation of the Blind.
- MAZZUCCHI, A., MORETTI, G., CARPEGGIANI, P., PARMA, M., PAINI, P. (1981). Clinical observations on acquired stuttering. *British Journal of Disorders of Communication*, 16, 19-30.
- MEARIG, K.J.S. (1983). Neuromuscular and related physical disabilities. In : C.R. Reynolds J.H. Clark (Éds.), *Assessment and programming for young children with low-incidence handicaps*. New York, Plenum.
- MILLER, J., ROSEN, P., NETSELL, R. (1979). Differentiating productive language deficits and speech motor control

- problems in children. *Document présenté à la réunion de la Wisconsin Speech and Hearing Association*, Madison, WI.
- MOORE, W.H., HAYNES, W.O. (1980). Alpha hemispheric asymmetry and stuttering : Some support for a segmentation dysfunction hypothesis. *Journal of Speech and Hearing Research*, 23, 229-247.
- MOORE, W.H., LORENDO, L. (1980). Alpha hemispheric asymmetries of stuttering and nonstuttering subjects for words of high and low imagery. *Journal of Fluency Disorders*, 5, 11-26.
- NETSELL, R. (1986). A neurobiological view of speech production and the dysarthrias. San Diego, College-Hill Press.
- NETSELL, R., KENT, R. (1976). Paroxysmal ataxic dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 41, 93-109.
- NEVILLE, H. (19767). Electroencephalographic testing of cerebral specialization in normal and congenitally deaf children : A preliminary report. In : S. Segalowitz, F.A. Gruber (Eds.), *Language development and neurological theory*. New York, Academic Press.
- NOVAK, A. (1990). Auditory brainstem responses in children with developmental speech disorders. *Folia Phoniatrica*, 42, 245-250.
- NOVAK, A. (1991). Vertex evoked potentials to tonal, verbal and white noise stimuli in children with developmental dysphasia and dysarthria. *Folia Phoniatrica*, 43, 215-219.
- NOWACK, W.J., STONE, R.E. (1987). Acquired stuttering and bilateral cerebral disease. *Journal of Fluency Disorders*, 12, 141-146.
- PHIPPARD, D. (1977). Hemifield differences in visual perception in deaf and hearing subjects. *Neuropsychologia*, 15, 555-562.
- PINSKY, S.D., MCADAM, D.W. (1980). Electroencephalographic and dichotic indices of cerebral laterality in stutterers. *Brain and Language*, 11, 374-397.
- POOL, K.D., DEVIOUS, M.D., FREEMAN, F.J., WATSON, B.C., FINITZO, T. (1991). Regional cerebral blood flow in developmental stutterers. *Archives of Neurology*, 48, 509-512.
- PRATHER, E., HEDRICK, D., KERN, C. (1975). Articulation development in children aged two to four years. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 40, 179-191.
- RAVEN, J.C., COURT, J.H., RAVEN, J. (1986). *Manual for Raven's Progressive Matrices and Vocabulary Scales*. London, Lewis.
- ROSENBEK, J.C., MESSERT, B., COLLINS, M., WERTZ, R.T. (1978). Stuttering following brain damage. *Brain and Language*, 6, 82-96.
- ROSENFELD, D.B., GOODGLASS, H. (1980). Dichotic testing of cerebral dominance in stutterers. *Brain and Language*, 11, 170-180.
- ROSENFELD, D.B., PENDLETON-JONES, B., LILJESTRAND, J.S. (1981). Effects of right hemisphere damage in an adult stutterer. *Journal of Fluency Disorders*, 6, 175-179.
- SATTTLER, J. (1972). Final report : Intelligence test modifications on handicapped and non-handicapped children. San Diego, San Diego State University Foundation.
- SATTTLER, J. (1982). *Assessment of children's intelligence and special abilities*. Boston, Allyn and Bacon.
- SHUE, K.L., DOUGLAS, V.I. (1992). Attention deficit - hyperactivity disorder and the frontal lobe syndrome. *Brain and Cognition*, 20, 104 - 124.
- SIMEONSSON, R.J. (1979). *Carolina Record of Individual Behavior. Document inédit*. Carolina Institute for Research on Early Education of the Handicapped, University of North Carolina, USA.
- SIMEONSSON, R.J., HUNTINGTON, G., PARSE, S. (1980). Assessment of children with severe handicaps : multiple problems-multivariate goals. *Journal of the Association of the Severely Handicapped*, 5, 55-72.
- SIMEONSSON, R.J., HUNTINGTON, G.S., SHORT, R.J., WARE, W.B. (1982). *The Carolina Record of Individual behavior : Characteristics of handicapped infants and children*. Topics in Early Childhood Special Education, 2, 43-55.
- SOROKER, N., BAR-ISRAEL, Y., SCHECHTER, I., SOLZI, P. (1990). Stuttering as a manifestation of right hemispheric sub-cortical stroke. *European Neurology*, 30, 268-270.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- STARCK, R., GENESEE, F., LAMBERT, W.E., SEITZ, M. (1977). Multiple language experience and the development of cerebral dominance. In : S.J. Segalowitz, F.A. Gruber (Eds.), *Language development and neurological theory*. New York, Academic Press.
- STRUB, R., BLACK, W., NAESER, M. (1987). Anomalous dominance in sibling stutterers : Evidence from CT scan asymmetries, dichotic listening, neuropsychological testing and handedness. *Brain and Language*, 30, 338-350.
- WEBSTER, W.G. (1986). Neuropsychological models of stuttering II. Interhemispheric interference. *Neuropsychologia*, 24, 737-741.
- WEBSTER, W.G. (1988). Neural mechanisms underlying stuttering : Evidence from bimanual handwriting performance. *Brain and Language*, 33, 226-244.
- WEBSTER, W.G. (1989). Sequence initiation performance by stutterers under conditions of response competition. *Brain and Language*, 36, 286-300.
- WEBSTER, W.G. (1990). Concurrent cognitive processing and letter sequence transcription deficits in stutterers. *Canadian Journal of Psychology*, 44, 1-13.
- WELSH, M.C., PENNINGTON, B.F., GROISSER, D.B. (1991). A normative developmental study of executive function : A window on prefrontal function in children. *Developmental Neuropsychology*, 7, 131-149.
- WELSH, M.C., PENNINGTON, B.F., ROGERS, S. (1987). Word recognition and comprehension skills in hyperlexic children. *Brain and Language*, 32, 76-96.
- WILKINS, C., WEBSTER, R.L., MORGAN, B.T. (1984). Cerebral lateralization of visual stimulus recognition in stutterers and fluent speakers. *Journal of Fluency Disorders*, 17, 131-141.
- WOOD, F., STUMP, D., MCKEEHAN, A., SHELDON, S., PROCTOR, J. (1980). Patterns of regional cerebral blood flow during attempted reading aloud by stutterers both on and off haloperidol medication : Evidence for inadequate left frontal activation during stuttering. *Brain and Language*, 9, 141-144.

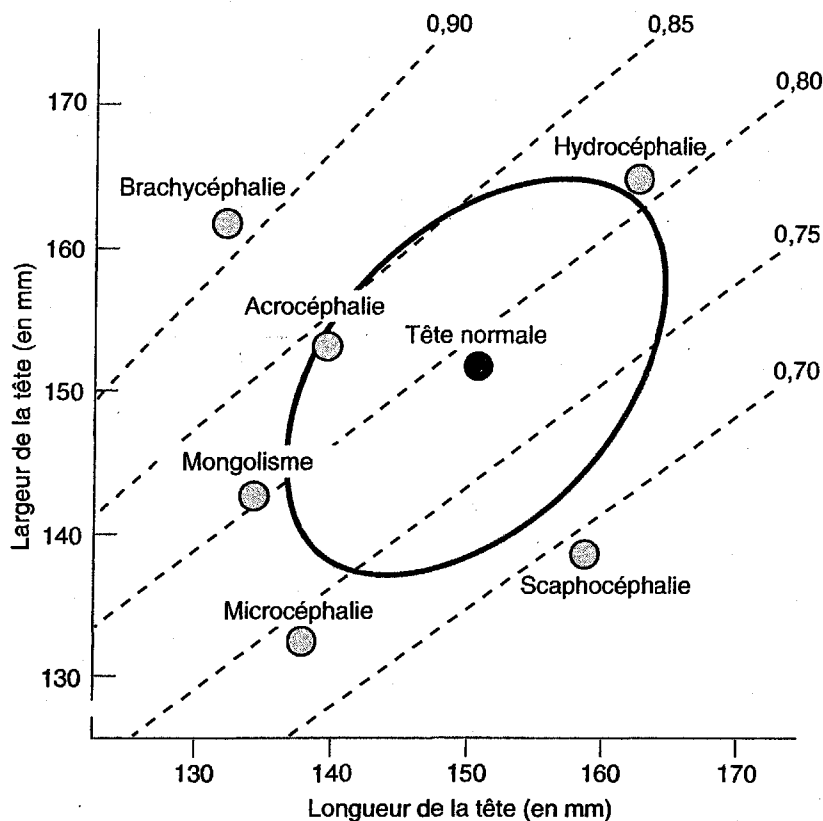


FIGURE 21-1. — DIMENSIONS MOYENNES DE LA TÊTE DANS DIVERSES AFFECTIONS. La mesure du volume de la tête est une des premières réalisées dès l'accouchement par l'obstétricien et ensuite par le pédiatre.

rant avoir recours directement à la tomodensitométrie transaxiale. Il est normal de relever chez le nourrisson des bruits à l'auscultation de la tête. Toutefois, des bruits trop amples, ou asymétriques, peuvent suggérer une malformation artérioveineuse, et en particulier un anévrisme géant. Cette impression sera renforcée par le relevé d'une hypertension ou d'un régime cardiaque congestif, et des examens plus poussés seront alors justifiés. Parmi les stigmates les plus pertinents de la région de la tête, il faut retenir ceux de la ligne médiane. Les défauts de la formation du tube neural affectent le plus souvent le méridien, la bouche (fente palatine ou palais ogival) ou le cerveau (la masse méridienne sous-cutanée peut laisser soupçonner un méningocèle en forme fruste). Il existe de nombreuses chartes développementales de la circonférence crânienne des nourrissons et enfants de chaque sexe.

Il en va de même de la stature corporelle, qui n'est pas sans importance sur le plan neuropédiatrique. En effet, la très petite taille est souvent associée à la pathologie ou anomalie cérébrale (voir le chapitre sur les syndromes neurologiques lourds), tandis que la très grande taille l'est aussi, mais moins fréquemment (voir le chapitre sur le développement neuropsychologique des sexes, et en particulier les syndromes gonosomiques XXY, XYY et XXX). On trouve des chartes détaillées des tailles des nourrissons et enfants dans Eichorn (1979).

## ANAMNÈSE PÉDIATRIQUE MÉDICALE

Certains pédiatres cherchent à recueillir une bonne base d'informations sur l'histoire développementale de l'enfant d'un des parents. Pour cela, ils peuvent réaliser une anamnèse médicale en entrevue, mais aussi remettre aux parents un questionnaire à compléter, standardisé de préférence, sur les aspects plus généraux du développement. Ces questionnaires, souvent développés, dispensés et interprétés par les psychologues, sont présentés au chapitre sur l'évaluation neuropsychologique de l'enfant en âge préscolaire et scolaire. Nous allons donc présenter ici l'anamnèse médicale d'abord, et ensuite les méthodes d'observation et l'examen direct de l'enfant. (tableau 21-I).

## ÉCHELLE APGAR DE PATHOLOGIE NÉONATALE

L'échelle Apgar (Apgar, 1953, 1962) est une grille d'observation extrêmement simple du bébé naissant, pour l'obstétricien. Malgré sa grande simplicité, elle s'est avérée utile comme l'un des éléments permettant d'envisager les séquelles neuropsychologiques à long terme (Self et Horowitz, 1979). Cette grille est présentée au tableau 21-II.

# EXAMEN NEUROLOGIQUE EN PÉDIATRIE

Nous avons opté pour la séparation de notre présentation des données neurologiques en trois chapitres : l'examen neuropédiatrique, les syndromes neuropédiatriques légers, et les syndromes neuropédiatriques lourds. Cette décision s'appuie sur le fait que le tout représente un corpus trop volumineux pour former un seul chapitre, mais aussi sur le fait qu'il existe plusieurs pratiques de la neurologie selon le milieu de travail. Le neurologue qui pratique dans une clinique pédiatrique à vocation générale dans un hôpital non spécialisé à séjour bref, dans une clinique externe, ou dans un cabinet privé, aura tendance à voir des cas moins lourds que le neurologue travaillant dans un institut pour enfants sous curatelle, ou dans un hôpital pédiatrique de soins spécialisés, intensifs ou chroniques. Il en va de même pour les neuropsychologues qui accompagnent ces neurologues. Leur pratique, et le type de cas, seront fortement conditionnés par le type de milieu dans lequel ils travailleront.

Le milieu de travail influence aussi jusqu'à un certain point la démarche d'évaluation du neurologue. Les cas lourds ont tendance à passer par le milieu hospitalier spécialisé, qui fera subir au patient de nombreux tests au moyen d'une haute technologie. On distingue plusieurs composantes ou approches à l'examen neuropédiatrique. Ces procédures sont typiquement réalisées par les médecins pédiatres, ou neurologues spécialisés en pédiatrie, tandis que rien n'empêche d'autres professionnels de les pratiquer – à condition de s'appuyer sur une formation solide. Ce début de diagnostic peut inclure, entre autres choses, l'anamnèse médicale, la mesure de la circonférence de la tête, le poids et la taille corporelle par rapport aux normes, l'examen des fonctions motrices et sensitives élémentaires, l'examen du corps et en particulier de la tête (l'examen des fontanelles et sutures pour s'assu-

rer qu'elles se sont scellées au bon moment est particulièrement pertinent), la recherche des stigmates physiques et dysmorphiques, l'analyse des signes de Dubowitz, celle de certains signes subneurologiques (*soft signs*) (*ex* : l'échelle de Rutter), celle des réflexes, et l'examen du fond de l'œil (*fundus*).

## EXAMEN DE LA TÊTE

Il existe une grande diversité de conditions pathologiques capables de produire une dysgénésie cérébrale, soit hypotrophique, soit hypertrophique (*voir le chapitre sur les syndromes neurologiques lourds pour les détails*). Le volume du cerveau se reflète dans la circonférence de la tête, mesure qui autorise respectivement, les expressions microcéphalie et macrocéphalie. L'utilité de l'examen de la circonférence de la tête est illustrée à la figure 21-1.

La fontanelle postérieure devrait se souder dès les premières semaines de la vie postnatale. En cas contraire, il faut soupçonner l'hydrocéphalie ou l'hypothyroïdie. La fontanelle antérieure devrait se fermer entre le 12<sup>e</sup> et le 18<sup>e</sup> mois de vie postnatale. Une fontanelle bombée (convexe) à cette étape suggère la présence d'une hydrocéphalie ou d'un hématome sous-dural ou d'une méningite. Les sutures trop séparées indiquent une pression intracrânienne, tandis que des sutures trop relevées (avec crête) peuvent indiquer une fusion précoce (synostose) ou un arrêt du développement du cerveau. Ces déterminations sont faites par simple palpation. La transillumination du crâne permettait aussi autrefois d'entrevoir et de photographier les anomalies mentionnées plus haut. Trop de transillumination pouvait suggérer une accumulation de liquides – justifiant le passage à d'autres examens (*ex* : tomodensitométrie). Aujourd'hui, cette technique n'est plus guère utilisée, le pédiatre préfé-



TABLEAU 21-I. – ANAMNÈSE PÉDIATRIQUE MÉDICALE.

HISTOIRE PRÉNATALE	HISTOIRE PÉRinataLE	HISTOIRE NÉONATALE
Problèmes de fertilité	Rupture prématurée des membranes	Infection
Avortements prélabiles	Durée et qualité de l'accouchement	Cyanose
Parenté avec avortements spontanés	Détresse fœtale	Ictère/jaunisse
Maladies maternelles, hypertension, œdème, fièvres	Présentation et forceps	Problèmes d'alimentation
Médicaments	Anesthésie	Léthargie ou irritabilité
Drogues, alcool, tabagisme	Réanimation	Besoins spéciaux
Régimes, gain pondéral		

TABLEAU 21-II. – L'ÉCHELLE APGAR DE PATHOLOGIE NÉONATALE.

RYTHME CARDIAQUE	100-140/min	2
	100/min	1
	Aucun battement	0
EFFORT RESPIRATOIRE	Cri normal	2
	Irrégulier et superficiel	1
	Apnée (> 1min)	0
IRRITABILITÉ RÉFLEXE	Normale	2
	Légèrement déprimée	1
	Absente	0
TONUS MUSCULAIRE	Bon	2
	Passable	1
	Flaccide	0
COULEUR DE LA PEAU	Rose	2
	Pâle	1
	Cyanosée (bleue)	0

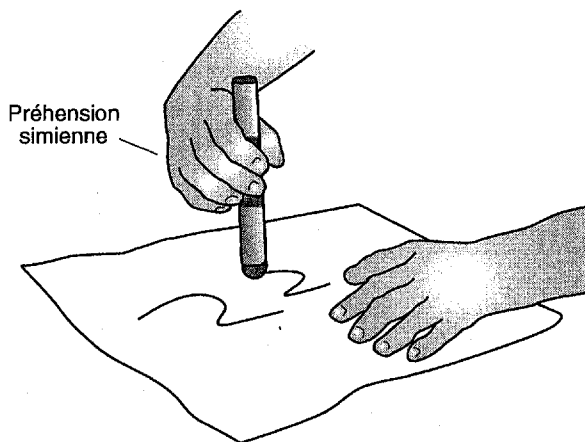


FIGURE 21-2. – ILLUSTRATION D'UNE PRÉHENSION PRIMITIVE (SIMIENNE), NORMALE CHEZ LE TRÈS JEUNE ENFANT, MALSAINE CHEZ L'ENFANT SCOLARISÉ.

### STIGMATES LÉGERS SERVANT DE SIGNES POTENTIELS D'ANOMALIES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

Il va sans dire qu'à partir du moment où l'enfant est capable de comprendre et d'exécuter des consignes, l'examen peut être largement complété. Par exemple, on peut alors placer l'enfant à terre et lui demander de se lever debout tout seul. S'il se relève en s'appuyant d'abord avec ses membres antérieurs, s'accote ensuite les mains sur les genoux pour redresser le tronc – manifestant alors une lordose, établit un large polygone de sustentation – ce qui lui donne des mollets pseudo-hypertrophiés, alors tout ce tableau est compatible avec une faiblesse pelvienne, de la moelle lombosacrée, du dos – le tout d'origine neurologique. Cet ensemble est appelé signe de Gower. Il suffit de remettre un crayon et une feuille de papier à un enfant pour noter la présence d'une mauvaise préhension : le crayon pourra être saisi en pince (trois doigts d'un côté, le pouce de l'autre), ou en prise simienne (comme on tient un pic à glace) ; (figure 21-2). Ce sont les signes d'une maturation nerveuse problématique. À partir de l'âge de deux, trois ou quatre ans (selon l'enfant) il devient possible d'examiner l'état psychique (aptitude verbale, concentration, mémoire, etc.), et d'évaluer la fonction des nerfs crâ-

niens. Il devient aussi utile de tracer, avec les parents, un bilan de l'évolution passée de l'enfant par rapport aux bornes développementales normatives. La plupart des signes subneurologiques ne peuvent être répertoriés que chez l'enfant coopératif, et pas chez le nourrisson. L'appellation anglaise « *soft signs* » se traduirait aussi par l'expression « signes neurologiques fins ».

Shaywitz (1982) a décrit un certain nombre de signes (anomalies morbides des traits externes) qui sont souvent associés à des anomalies du système nerveux central (tableau 21-III). Ces signes peuvent être observés à n'importe quel âge.

### SIGNES DE DUBOWITZ

L'examen néonatal de Dubowitz est composé de la cotation, sur une échelle de 0 à 4, de dix traits externes observables sans manipulation. De surcroît, une deuxième composante de l'examen de Dubowitz comporte dix signes obtenus par manipulation, cotables de 0 à 5 (Dubowitz et Dubowitz, 1981). Ces scores sont des indicateurs de défauts de la maturation du système nerveux central observables chez le nourrisson. Les dix manipulations de la deuxième

TABLEAU 21-III. — STIGMATES SERVANT DE SIGNES POTENTIELS D'ANOMALIES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.

**Cheveux :** épis saillants\*, texture en fil métallique, texture drue, cassante.

**Yeux :** fissure palpébrale anormale\*, pli épicanthique orienté atypiquement\*, hypertélorisme\*, hypotélorisme\*, strabisme, ptose, cyclopie\*, microphthalmie\*, colobome iridien\*.

**Oreilles :** malformées, asymétriques\*, fosses ou tragus\*.

**Nez :** narines inversées\*, pointe molle\*, philtrum mou\*, nez en selle\*.

**Bouche :** palais pointu\*, fente palatine ou labiale\*, petites dents\*, morphologie linguale atypique\*, mouvements linguaux atypiques, bouche de carpe\*.

**Mâchoire :** maxillaire proéminent (prognathisme)\*, micrognathisme\*.

**Torse :** défauts vertébraux\*, cou palmé\*, pectus excavatum\*, pectus carénatum\*, mamelons trop espacés\*, murmure cardiaque\*, dysraphisme.

**Viscères et organes :** atésie des ouvertures (anale, duodénale, etc.)\*, ouvertures trop grandes (hypospadias)\*, hernies\*, obésité, hypotrophie, hypertrophie.

**Mains :** ligne des mains atypique, petites ou larges par rapport au corps, minces et en pointe, faiblesse des jointures, clinodactylie, pouce large.

**Peau :** sèche, drue, rugueuse, taches café au lait, hémangiomes, hypoplasie ou dysplasie des ongles.

**Pieds :** orteils espacés, syndactylie, troisième ou quatrième orteil trop longs, premier orteil trop long.

\*Dysmorphies de la ligne médiane (voir les chapitres 20 et 21 pour des détails complémentaires).

Signe neurologique	Score de maturité					
	0	1	2	3	4	5
Posture						
Fenêtre carrée						
Dorsiflexion de la cheville						
Détente du bras						
Détente de la jambe						
Creux poplité						
Talon à l'oreille						
Signe du foulard						
Posture de la tête						
Suspension ventrale						

FIGURE 21-3. — SCHÉMATISATION ET GRILLE DE SCORAGE DE L'ÉCHELLE DE DUBOWITZ. L'échelle de Dubowitz vise à mesurer l'intégrité neurocomportementale du nourrisson.

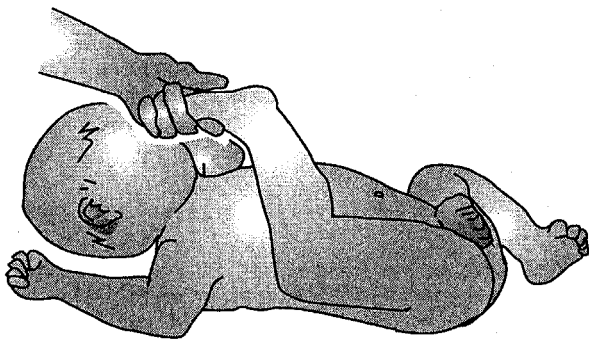


FIGURE 21-4. – TECHNIQUE DU TALON À L'OREILLE (DUBOWITZ ET AL, 1970). Le nourrisson immature laisse joindre par l'examineur son talon à son oreille sans résistance (Dubowitz et al, 1981).

partie de l'examen sont décrites et classées à la figure 21-3, tandis que l'application de trois de ces manœuvres (le signe du talon à l'oreille, celui du creux poplité, et celui de la fenêtre carrée) est illustrée aux figures 21-4 à 21-6.

Une variation intéressante de l'approche de Dubowitz a été mise au point par Korner et Thom (1990). Ils ont développé une évaluation du nourrisson spécifiquement conçue pour celui qui est né prématurément. Cet examen inclut des cotations du signe du foulard, du développement et de la vigueur motrice, de l'angle poplité, de l'aptitude à être alerte, de l'orientation, de l'irritabilité, de la qualité du cri, de la proportion de sommeil. Ce test est constitué de normes et il est distribué par la Psychological Corporation.

## EXAMEN DES RÉFLEXES

Les réflexes ne doivent être ni trop brusques ni trop mous, à défaut de quoi on peut soupçonner un désordre neurologique. Parmi les réflexes les plus souvent évalués en pédiatrie du nourrisson, on retrouve une série de réflexes primitifs qui ne doivent en temps normal n'être observés que chez le nourrisson : réflexe

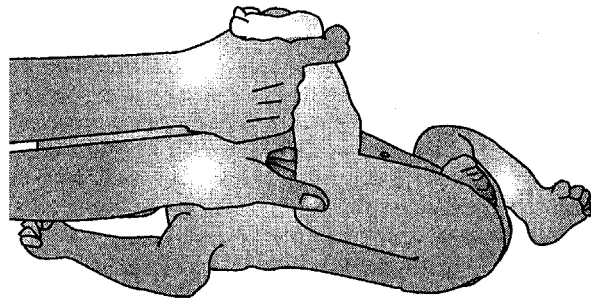


FIGURE 21-5. – TECHNIQUE DU CREUX POPLITÉ (DUBOWITZ ET AL, 1970). Le nourrisson immature laisse replier sa jambe toute droite, tandis que le nourrisson normal maintient une légère flexion (un creux de l'articulation arrière du genou); (Dubowitz et al, 1981).

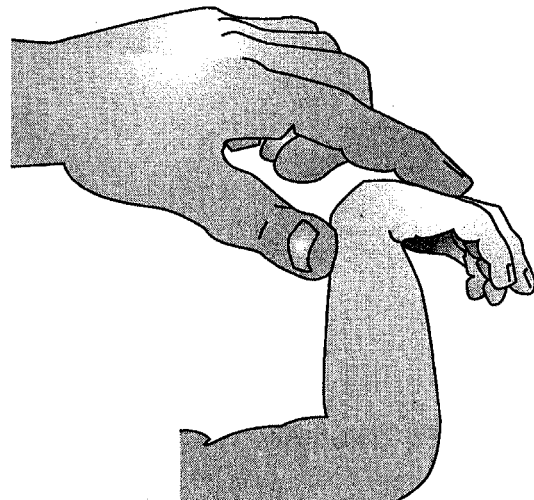


FIGURE 21-6. – TECHNIQUE DE LA FENÊTRE CARRÉE (DUBOWITZ ET AL, 1970). Le nourrisson immature ne laisse pas sa main fléchir contre son avant-bras (Dubowitz et al, 1981).

de Moro, réflexe de Landau, réflexe de succion, réflexe glabellaire, réflexe de la marche assistée, réflexe préhensile, et réflexe de Galant. Ces réflexes du nourrisson sont décrits au tableau 21-IV.

TABEAU 21-IV. – RÉFLEXES PRIMITIFS DU NOURRISSON.

**Réflexe de Moro (d'embrassement)** : lorsqu'on soulève le siège en saisissant les membres inférieurs, ou que l'on frappe fortement sur la table sur laquelle le bébé est étendu, le nourrisson étend ses membres supérieurs en croix puis les ramène dans un mouvement d'embrassement (disparaît à 5 mois).

**Réflexe de Landau** : en suspension ventrale, la flexion forcée de la tête provoque une flexion des jambes et parfois même aussi du tronc (observé surtout entre les huitième et vingt-quatrième mois).

**Réflexe de succion** : le bébé se met à téter le doigt placé dans sa bouche.

**Réflexe glabellaire (nasopalpebral)** : une tape à la glabelle (bosse frontale moyenne) provoque un clignement des yeux.

**Réflexe de la marche assistée** : le bébé tenu à la verticale par les mains, fait des pas à mesure qu'on le propulse doucement par devant (disparaît vers 6 semaines).

**Réflexe des points cardinaux (rooting reflex)** : une stimulation de la zone péri-buccale provoque un mouvement de la tête vers le côté stimulé qui est suivi des réflexes labiaux et de succion (disparaît vers 3 semaines).

**Réflexe d'agrippement (préhensile)** : la stimulation de la peau de la face palmaire des doigts (introduction d'un doigt ou d'un bâtonnet dans la main) fait fléchir le médus, puis l'annulaire, l'auriculaire, l'index (disparaît vers 3 mois).

**Réflexe de Galant** : l'examineur touche le dos du nourrisson au niveau de la 12<sup>e</sup> côte et observe un retrait du tronc pour éviter le stimulus.

Note. On remarque dans les ouvrages que des définitions différentes de certains de ces réflexes y sont données (voir Lou, 1982, et Deldime et Vermeulen, 1997, pour de bons comptes rendus).

TABLEAU 21-V. — RÉACTIONS PRIMITIVES DU NOURRISSON.

**Signe de Babinski**: ce signe est dit « positif » lorsqu'une pression brusque avec un objet dur est exercée du talon jusqu'à l'orteil et que cela provoque une extension du gros orteil et l'ouverture des autres orteils. Ceci est normal chez le nourrisson, mais est pathologique chez l'adulte, qui doit normalement présenter une flexion des orteils. La réaction primitive observée chez le nourrisson est interprétée comme étant due à l'absence de l'influence inhibitrice du système corticospinal de la motricité – ce système faisant partie de ceux connaissant une maturation tardive.

**Réaction des yeux de poupée**: la tête du nourrisson est prise à deux mains, et tournée à droite et à gauche en succession rapide. Les yeux du bébé restent fixés sur l'examineur.

**Réaction en parachute**: le nourrisson est équipé assez tôt pour se protéger contre les mauvaises chutes. Lorsque l'on suspend le nourrisson par la taille au dessus d'une surface, il devrait normalement étendre ses quatre membres, ainsi que les doigts des mains, vers la surface, pour absorber le choc de la chute. Une réaction asymétrique, ou l'absence d'une réaction sont signes de pathologie.

**Ciseau en suspension**: lorsqu'on soulève le nourrisson en position verticale (debout), il est anormal que les jambes se croisent pendant la suspension.

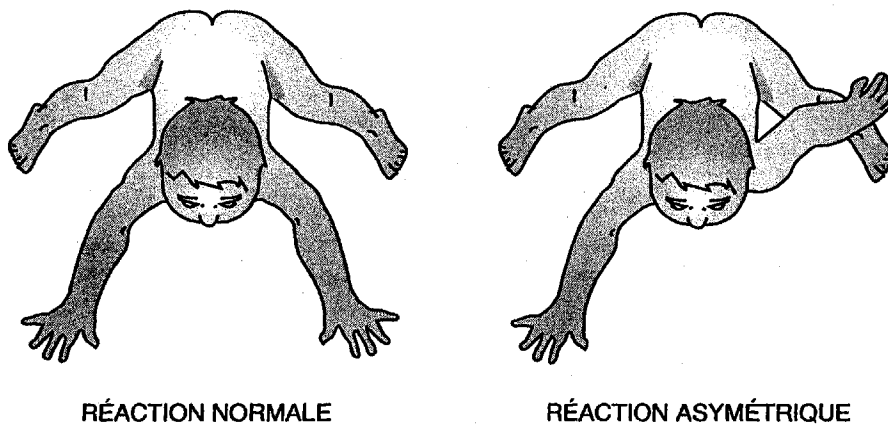


FIGURE 21-7. — VERSIONS NORMALE ET PATHOLOGIQUE DE LA RÉACTION EN PARACHUTE. La réaction en parachute est une réaction naturelle de protection en cas de chute, mais une asymétrie marquée signale un problème neurologique potentiel. Contrairement au réflexe de préhension, celui-ci ne disparaît pas dans le développement normal.

On évalue aussi des séquences comportementales qui ne sont pas considérées être des réflexes primitifs mais qui s'y apparentent: le signe de Babinski, la réponse tonique de la nuque, la réaction des yeux de poupée, la réaction en parachute, le ciseau en suspension. Ces réactions primitives du nourrisson sont décrites au tableau 21-V et l'une d'entre elles, le test de la réaction en parachute, est décrite à la figure 21-7.

### EXAMEN DES NERFS CRÂNIENS

On examine les nerfs crâniens non pas directement, évidemment, mais par les fonctions qui dépendent d'eux. La plupart des tests des nerfs crâniens requièrent la collaboration volontaire du sujet, et même, sa capacité de comprendre et de répondre avec diligence aux instructions. On comprend que dans ce contexte, il est hasardeux de tenter l'exercice avec des enfants de moins de trois ans. L'examen des nerfs crâniens est particulièrement utile pour localiser des lésions dans le système nerveux central. En effet, leurs noyaux sont localisés à toutes les hauteurs du système nerveux central, sauf la moelle épinière. Pour une lésion subcorticale, on peut examiner la fonction des

nerfs périphériques. Les noyaux des nerfs crâniens peuvent être situés au niveau télencéphalique (le nerf I), diencéphalique (le nerf II), mésencéphalique (les nerfs III et IV), métencéphalique (le nerf V) et myélencéphalique (les nerfs VI à XII). Les ramifications centrales des projections sont parfois assez longues et se distribuent sur plusieurs étages du système nerveux central (*ex*: le nerf V), tandis que la plupart ont des ramifications centrales assez directes et localisées permettant plus aisément d'associer un signe à un site lésionnel. On trouve des tableaux des fonctions des nerfs crâniens dans n'importe quel ouvrage de base en neuroanatomie, neurophysiologie, ou neurologie. Toutefois, le détail des signes cliniques est souvent laissé aux ouvrages plus avancés. C'est pourquoi nous avons jugé utile de présenter ces détails au tableau 21-VI.

### SIGNES SUBNEUROLOGIQUES (OU NEUROLOGIQUES FINS)

Il existe de nombreuses échelles plus ou moins bien standardisées pour l'examen des signes subneurologiques en pédiatrie. Certaines d'entre elles ne s'appliquent qu'à l'enfant et pas au nourrisson, tandis que



TABLEAU 21-VI. — EXAMEN DES NERFS CRÂNIENS.

---

<b>Nerf I.</b> (olfactif) : on présente des odeurs, l'absence de réaction s'appelle dysosmie
<b>Nerf II.</b> (optique) : on teste l'acuité, on examine aussi le fundus avec un ophtalmoscope portatif
<b>Nerf III.</b> (oculomoteur) : on observe les mouvements oculaires, la déviation de l'œil, la réaction pupillaire à la lumière, et la position des paupières
<b>Nerf IV.</b> (trochléaire ou pathétique) : même procédure que pour le nerf III
<b>Nerf V.</b> (trijumeau) : on évalue la sensibilité faciale par des pointes, ainsi que la mastication
<b>Nerf VI.</b> (abducens) : même procédure que pour les nerfs III et IV
<b>Nerf VII.</b> (facial) : on évalue la symétrie de l'expression faciale et la gustation
<b>Nerf VIII.</b> (vestibulocochléaire) : on vérifie l'audition, mais l'examen approfondi se fait en audiologie, on observe l'équilibre, et on peut tester les labyrinthes avec des liquides froids de façon à provoquer un nystagmus
<b>Nerf IX.</b> (glossopharyngien) : on provoque la réaction d'étouffement en plaçant une palette au fond de la gorge, et on observe les mouvements du palais mou ; on écoute aussi la voix à l'affût de dysphonies
<b>Nerf X.</b> (vague) : l'atteinte de ce nerf impose généralement des souffrances viscérales assez amples pour provoquer la consultation sur le champ
<b>Nerf XI.</b> (accessoire spinal) : on tourne la tête du sujet contre résistance, et lui fait hausser les épaules
<b>Nerf XII.</b> (hypoglosse) : on observe les mouvements de la langue, ainsi que toute asymétrie

---

TABLEAU 21-VII. — LES ÉCHELLES DE SIGNES SUBNEUROLOGIQUES (*SOFT SIGNS*) EN PÉDIATRIE.

---

Échelle Milani-Comparetti-Gidoni (Milani-Comparetti et al, 1967)
Échelle de Dépistage Neurodéveloppemental de Bayley (tous âges) (Bayley, 1969)
Examen Neurologique Spécial pour Enfants (6-14 ans) (Peters et al, 1973)
Échelle de Signes Physiques et Subneurologiques (Guy, 1976)
Test Rapide de Dépistage Neurologique (Mutti et al, 1978)
l'Examen de l'Enfant avec Dysfonction Neurologique Mineure (tous âges) (Touwen, 1979)
Examen des Signes Subneurologiques (5-15 ans) (Gardner, 1979)*
Dysfonctions Neurologiques des Enfants (3-10 ans) (Kuhns, 1979)
Évaluation Neurologique de Dubowitz (Dubowitz et al, 1981)
L'Examen Neurologique Étendu (Voeller, 1981)
Examen neurologique pour signes subtiles (Denckla, 1985)*
Évaluation Neurologique Amiel-Tison (Amiel-Tison et al, 1986)
Évaluation Préscolaire de Miller (Miller, 1988)
Examen Neurodéveloppemental Néonatal (Allen et al, 1989)
FirstSTEP (Miller, 1993)

---

\* Pourvu de normes.

d'autres ont été conçues pour pouvoir être utilisées à tous les âges. Parce que le signe neurologique est généralement considéré comme pathognomonique, la grande majorité de ces échelles sont présentées (à tort) sans la moindre norme (Tupper, 1986, *pour une analyse de la validité des diverses échelles*). Une liste de ces échelles est présentée au tableau 21-VII.

Nous présentons au tableau 21-VIII, des items typiques des échelles pédiatriques de signes subneurologiques, et illustrons le signe de Gower à la figure 21-8.

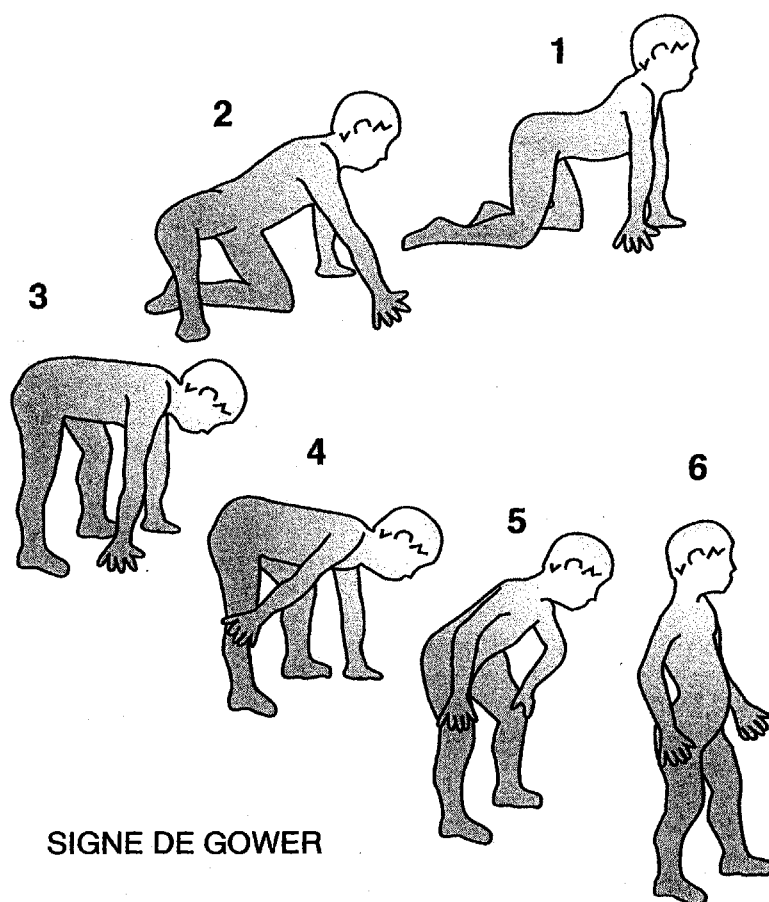
L'utilisation des signes subneurologiques a toujours été et reste encore assez controversée. Certains auteurs affichent un grand scepticisme quant à leur utilité. Plusieurs des difficultés associées à l'exploitation diagnostique des signes subneurologiques sont présentées au tableau 21-IX.

TABLEAU 21-VIII. — EXEMPLES D'ITEMS TYPIQUES DES ÉCHELLES DE SIGNES SUBNEUROLOGIQUES.

---

Mouvements associés et débordants de la main non sollicitée
Impersistance motrice ( <i>ex</i> : incapacité de soutenir une voyelle)
Posture anormale ( <i>ex</i> : signe de Gower)
Dysarthrie (trouble de prononciation)
Extinction tactile (unilatérale) en stimulation bilatérale
Incapacité à attraper un ballon
Saisie immature d'un crayon
Mouvements choréiformes
Hypokinésie
Nystagmus
Asymétries des réflexes
Sialorrhée
Affect labile

---



SIGNE DE GOWER

FIGURE 21-8. – SIGNE DE GOWER. L'enfant manifeste une faiblesse de la ceinture pelvienne de la partie lombo-sacrée de la colonne et de la ceinture scapulaire, utilisés pour se relever. L'enfant place ses genoux de façon à pouvoir y poser les mains et à se relever en s'aidant avec les bras. Il a les jambes très écartées pour maintenir son équilibre en raison d'une lordose. Les mollets sont pseudo-hypertrophiés.

### EXAMEN DU FOND DE L'ŒIL

Il existe une spécialité très importante en neurologie, la neuro-ophtalmologie. Cette spécialité est importante, non seulement parce que la vision nous est très chère, pas seulement non plus parce que l'œil est une extension (embryologique) du système nerveux central, mais bien parce que le fond de l'œil révèle, à ceux qui savent l'observer, un vaste assortiment de signes de maladies neurologiques. Le papillœdème révèle la pression intracrânienne, bien sûr. Le scintillement de cristaux de cuivre est un signe de la maladie de Wilson: la cornée présente alors des taches pigmentaires de 2 mm que l'on appelle le signe de l'anneau de Kayser-Fleischer. La vascularisation du fond de l'œil est facilement visible et révèle plusieurs maladies, malformations, troubles hémorragiques, etc. La sclérose, dysplasie ou dégénérescence rétinienne est commune dans bon nombre d'affections congénitales ou héréditaires. L'hypopigmentation choroïdienne et de l'iris est un marqueur du syndrome d'Angelman. Les taches (scintillements) de Brushfield caractérisent la trisomie 21, une brume cornéenne le syndrome de Hurler, la tache rouge cerise la maladie de Tay-Sachs. La choréorétinite est parfois une séquelle de la toxoplasmose. La cataracte centrale est

une séquelle de la rubéole ou toxoplasmose, tandis que la cataracte laminaire caractérise la galactosémie, hypoparathyroïdie et la prématurité extrême.

La rétinite pigmentaire est un de ces désordres les plus communs, que l'on observe dans un grand nombre de syndromes. Ce désordre est une dégénérescence du feuillet rétinien le plus externe (dégé-

TABEAU 21-IX. – QUELQUES PROBLÈMES DE L'EXAMEN DES SIGNES SUBNEUROLOGIQUES.

Difficulté à standardiser les procédures d'examen
Difficulté à obtenir un bon accord interjuge de ce que constitue un signe
Faibles bases normatives
Effet sous-estimé de fluctuations des états psychiques des sujets
Contamination des relevés par la faiblesse cognitive généralisée
Surestimation de la prévalence des signes ayant pour effet d'exagérer l'importance des signes (populations hospitalières)
Mauvaise interprétation du sens des signes (ex: des effets de lésions focales ne seraient pas interprétés comme tels)
La prévalence des signes varie d'un pays à l'autre et serait particulièrement élevée dans les pays sous-développés

Note: Voir Shaffer et al. (1983) pour une présentation plus détaillée de ces questions.

TABLEAU 21-X. — SYNDROMES DANS LESQUELS ON RETROUVE LA RÉTINITE PIGMENTAIRE.

<b>Syndrome Bassen-Kornzweig</b> : A-Bêta-lipoprotéïnémie autosomique récessive comportant aussi une dégénérescence neuromusculaire avec ataxie, malabsorption intestinale, et des désordres de la sensibilité cutanée.
<b>Syndrome de Refsum</b> : polyneuropathie autosomique récessive avec anomalies protéiniques du liquide céphalorachidien, formation de « bulbes d'oignon » aux nerfs périphériques, accumulation granulaire de lipides dans le système nerveux central et autres tissus, et présence variable d'ichtyose (dystrophie cutanée sèche et squameuse).
<b>Myopathie oculaire</b> : faiblesse pharyngienne, perte auditive, désordre vestibulaire, spasticité, ataxie, retard du développement sexuel.
<b>Syndrome de Cogan</b> : ophtalmoplégie externe abiotrophique comportant l'élévation des protéines en liquide céphalorachidien, une anomalie de la conduction cardiaque, faiblesse musculaire cervicale.
<b>Syndrome de Cockayne</b> : déficience mentale, nanisme.
<b>Syndrome de Hallgren</b> : surdité.
<b>Syndrome Laurence-Moon-Biedl</b> : déficience mentale, hypogonadisme, polydactylie, obésité.
<b>Rétinites pigmentaires secondaires</b> : à la rubéole congénitale ou autres infections maternelles, lésions vasculaires traumatiques, rétinite syphilitique.

Note. Tous ces syndromes incluent une ophtalmoplégie externe progressive. Voir Baird et Gordon (1983) pour plus de détails.

nérescence tapétorétinienne) périphérique, le plus souvent transmise de manière autosomique récessive. L'anomalie pigmentaire consiste en la présence de jeunes cellules cartilagineuses ou conjonctives en voie d'ossification (ostéoblastes), surtout à la rétine équatoriale. On y observe aussi un rétrécissement (sténose) des artères rétiniennes, et une atrophie optique cireuse, un défaut d'adaptation à l'obscurité (héméralopie), un rétrécissement progressif du champ visuel et extinction de l'électrorétinogramme. Le tableau 21-X illustre la grande variété d'affections qui comportent cette dégénérescence.

### ANALYSE COMPARATIVE DES GRILLES D'ÉVALUATION NEUROPÉDIATRIQUE DU NOURRISSON

On comprend que chaque grille d'évaluation neuropédiatrique insiste sur les priorités de l'auteur : certains sont multisystémiques tandis que d'autres se concentrent sur le système nerveux ; certaines sont axées sur le comportement normal, tandis que d'autres ne recherchent que la pathologie ; certaines sont contemplatives (stigmates, examen de l'œil, etc.) tandis que d'autres prévoient beaucoup de manipulation du nourrisson ; certaines sont conçues pour l'obstétricien ; d'autres pour le pédiatre ; certaines pour le neurologue ; et enfin certaines pour les professionnels du comportement. On trouve dans Self et Horowitz (1979) une analyse comparative exhaustive de 10 grilles d'évaluation du nourrisson. Cette analyse relève la présence ou l'absence de 85 thèmes dans chacune de ces grilles. Nous résumons le résultat de cette analyse comparative au tableau 21-XI.

### TESTS DE LABORATOIRE EN NEUROLOGIE

Le neurologue comme tout autre médecin, dispose des services de laboratoires spécialisés qui peuvent lui fournir les confirmations nécessaires pour forma-

liser son diagnostic et prescrire un traitement. Nous présentons quelques exemples de ces procédures au tableau 21-XII.

TABLEAU 21-XI. — NOMBRE DE THÈMES ABORDÉS PAR CHACUNE DE 10 GRILLES D'ÉVALUATION NEUROPÉDIATRIQUE DU NOURRISSON. SOURCE : SELF PA, HOROWITZ FD (1979). THE BEHAVIORAL ASSESSMENT OF THE NEONATE : AN OVERVIEW. IN : JD OSOFSKY ED. HANDBOOK OF INFANT DEVELOPMENT. NEW-YORK, WILEY. (PAGE 128).

ÉCHELLE	NOMBRE DE THÈMES ABORDÉS
Échelle Apgar (1953)	5
Échelle de Griffiths (1954)	8
Échelle de Dépistage Développement de Détroit (1967)	9
Échelle Parmelee (1974)	11
Échelle Graham-Rosenblith (1956)	13
Échelle de Gesell (1974)	15
Échelle de Dubowitz (1970)	20
Échelle Bayley (1969)	23
Échelle Prechtl-Beintema (1964)	36
Échelle de Brazelton (1973)	51

TABLEAU 21-XII. — PROCÉDURES DE LABORATOIRE UTILES POUR LE DIAGNOSTIC NEUROLOGIQUE.

Radiographies du crâne.
Imagerie anatomique du cerveau (tomographie transaxiale ou résonance magnétique).
Imagerie métabolique du cerveau (tomographie par émission de positrons ou de photons, imagerie par ultrasons du cerveau fœtal).
Électroencéphalographie générale ou plus spécialisée telle potentiels évoqués, tests de vitesse de conduction, etc.
Électromyographie servant à caractériser et localiser les désordres neuromoteurs et musculaires.
Ponction lombaire comportant prélèvement de liquide céphalorachidien.
Analyse d'urine pour tests métaboliques.
Analyse du sang pour tests métaboliques.

TABLEAU 21-XIII. — MARQUEURS EEG DE DIFFÉRENTS TYPES DE MALADIES ET DYSFONCTIONS CÉRÉBRALES.

MALADIE	MARQUEUR EEG
Psychoses et désordre caractériel	Ralentissement
Épilepsie	Divers signes tels le profil onde-pointe, paroxysmes, etc.
Troubles du sommeil	Anomalies liées à un stade spécifique du sommeil
Dépression	Dislocations des stades du sommeil
Localisation neurologique	Ralentissement à un site d'électrode spécifique
Suivi et pronostic (ex: traumatisme crânien)	ex: L'activité paroxystique entraîne une prescription préventive d'anticonvulsivants
Dépistage précoce d'une déficience mentale	Sommeil paradoxal et mouvements oculaires réduits
Retrait thérapeutique et/ou constat de décès	Réduction de l'activité en-deçà d'un seuil

### ASPECTS DÉVELOPPEMENTAUX DE L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE CLINIQUE

Ce que l'on recherche, le plus souvent, en électroencéphalographie clinique de l'enfant, ce sont les marqueurs des différents types de maladies et dysfonctions cérébrales (tableau 21-XIII).

#### BIBLIOGRAPHIE

- ALLEN, M.C., CAPUTE, A.J. (1989). Neonatal neurodevelopmental examination as a predictor of neuromotor outcome in premature infants. *Pediatrics*, 83, 498-506.
- AMIEL-TISON, C., GRENIER, A. (1986). Neurological assessment during the first year of life. New York, Oxford University Press.
- APGAR, V. (1953). Proposal for a new method of evaluation of the newborn infant. *Anesthesia and analgesia, Current Research*, 22, 260.
- APGAR, V., JAMES, L.S. (1962). Further observations on the newborn scoring system. *American Journal of Diseases of the Child*, 104, 419-428.
- BAIRD, H.W., GORDON, E.C. (1983). Neurological evaluation of infants and children. Lavenham, Suffolk, The Lavenham Press Ltd.
- BAYLEY, N. (1969). Bayley Scales of Infant Development. New York, Psychological Corporation.
- DELDIME, R., VERMEULEN, S. (1997). Le développement psychologique de l'enfant (7<sup>e</sup> édition). Bruxelles, De Boeck et Belin.
- DENCKLA, M.B. (1985). Revised neurological examination for subtle signs. *Psychopharmacology Bulletin*, 21, 773-789.
- DUBOWITZ, L.M.S., DUBOWITZ, V. (1981). The neurological assessment of the preterm and full term newborn infant. Londres, William Heinemann Medical Books. J. B Lippincott.
- EICHORN, D.H. (1979). Physical development: Current foci of research. In: J.D. Osofsky (Éd.) *Handbook of infant development*. New York, Wiley.
- GARDNER, R.A. (1979). The objective diagnosis of minimal brain dysfunction. Cresskill, NJ, Creative Therapeutics.
- GUY, W. (1976). Physical and neurological examination for soft signs. In: W. Guy (Éd.), *ECDEU assessment manual for psychopharmacology*. Rockville, MD, National Institute of Mental Health.
- KORNER, A.F., THOM, V.A. (1990). Neurobehavioral Assessment of the Preterm Infant. San Antonio, The Psychological Corporation.
- KUHNS, J.W. (1979). Neurological dysfunctions of children. Monterey, CA, Publishers Test Service.
- LOU, H.C. (1982). Developmental neurology. New York, Raven Press.
- MILANI-COMPARETTI, A., GIDONI, E.A. (1967). Routine developmental examination in normal and retarded children. *Developmental Child Neurology*, 9, 631-636.
- MILLER, L.J. (1993). FirstSTEP: Screening Test for Evaluating Preschoolers. San Antonio, The Psychological Corporation.
- MILLER, L.J. (1988). Miller assessment for preschoolers. San Antonio, The Psychological Corporation.
- MUTTI, M., STERLING, H.M., SPALDING, N.V. (1978). QNST: Quick Neurological Screening Test. Novato, CA, Academic Therapy Publications.
- PETERS, J.E., DAVIS, J.S., GOOLSBY, C.M., CLEMENTS, S.D., HICKS, T.J. (1973). Physician's handbook, Screening for MBD. Summit, NJ, Ciba Pharmaceuticals.
- SELF, P.A., HOROWITZ, F.D. (1979). The behavioral assessment of the neonate: An overview. In: J.D. Osofsky (Éd.) *Handbook of infant development*. New York, Wiley.
- SHAFFER, S.Q., SHAFFER, D., O'CONNOR, P.A., STOKMAN, C.J. (1983). Hard thoughts on neurological «soft signs». In: M. Rutter (Éd.), *Developmental neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- SHAYWITZ, S.E. (1982). The Yale neuropsychoeeducational assessment scales. *Schizophrenia Bulletin*, 8, 360-424.
- TOUWEN, B.C.L. (1979). Examination of the child with minor neurological dysfunction. London, Heinemann.
- TUPPER, D.E. (1986). Neuropsychological screening and soft signs. In: J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Child neuropsychology: Clinical practice* (Vol. 2). New York, Academic Press.
- VOELLER, K. (1981). A proposed extended behavioral, cognitive, and sensorimotor pediatric neurological examination. In: R. Ochroch (Éd.), *The diagnosis and treatment of minimal brain dysfunction in children*. New York, Human Sciences Press.



# NEUROLOGIE DES SYNDROMES « LÉGERS » DE L'ENFANT

Quels types de patients un neurologue pratiquant dans une clinique pédiatrique verrait-il le plus souvent ? Il soignerait sans doute beaucoup de cas d'épilepsie, de déficience mentale, plusieurs cas de syndromes dysgénésiques (système nerveux, peau et/ou autres organes), de nombreux cas de céphalées persistantes avec ou sans vertige – dont l'étiologie pourrait ou pourrait ne pas être de nature hydrocéphalique, quelques cas neuroendocriniens (hyperplasie surrénalienne, hypothyroïdie, hypoparathyroïdie, etc.) et quelques cas d'infections mal contrôlées du système nerveux. Nous présentons dans les pages qui suivent, une version particulière de ces désordres neurologiques : 1) nous essayons toujours, autant que possible, de faire ressortir les aspects psychologiques et comportementaux de ces désordres ; et 2) nous essayons, autant que faire se peut, d'insister sur les aspects développementaux de ces désordres (étiologie, évolution des conditions, pronostic, etc.).

Évidemment, le neurologue pédiatrique est appelé à voir beaucoup d'enfants avec syndrome d'hyperactivité (avec ou sans déficit de l'attention), car c'est lui qui devra prendre la décision de prescrire ou pas un médicament tel que le méthylphénidate (Ritaline®). Toutefois, la participation du neuropsychologue à l'évaluation initiale est d'une importance telle que nous avons choisi, exceptionnellement, de présenter ce syndrome dans le Chapitre 11.

## ÉPILEPSIE

L'épilepsie est un des désordres neurologiques les plus prévalents. La Fondation Américaine d'Épilepsie l'estime à 1-2 p.100 de la population. Les formes d'épilepsie les plus particulières à la petite enfance se comptent au nombre de trois : la convulsion néonatale, le spasme infantile, et la convulsion fébrile

(Hynd et Willis, 1988). La première se manifeste chez le nourrisson, les deux autres avant l'âge de six ans. Même si les convulsions néonatales peuvent prendre les formes reconnues chez l'adulte (*ex* : clonique, tonique, atonique, myoclonique), elles n'expriment parfois que des déviations proches du répertoire naturel du nourrisson (tableau 22-I).

Les convulsions néonatales, comme la plupart des épilepsies, peuvent provenir de causes diverses et déroutantes. Une première grande façon de regrouper ces causes est par leur localisation, en dedans ou en

TABEAU 22-I. – MANIFESTATIONS CLINIQUES DES CONVULSIONS NÉONATALES.

MOUVEMENTS ANORMAUX DU TRONC OU DES EXTRÉMITÉS
<b>Cloniques</b> : focaux, unilatéraux, bilatéraux avec début localisé, multifocaux-migratoires.
<b>Toniques</b> : une seule extrémité est touchée, extension des bras ou jambes (effet de décérébration), extension des jambes avec flexion des bras (effet de décortication).
<b>Atoniques</b> : perte du tonus (flaccidité généralisée).
<b>Myocloniques</b> : isolés, généralisés, ramage, pédalage.
MOUVEMENTS FACIAUX, ORAUX, LINGUAUX
Succions
Grimaces, saccades
Mâchonnements, déglutitions, baillements
Sialorrhée
MOUVEMENTS OCULAIRES
Déviation tonique horizontale de l'œil
Fixation du regard, clignements
Saccades nystagmoïdes
MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES
Apnée, respiration ronflante

TABLEAU 22-II. — ÉTIOLOGIES FRÉQUENTES DES CONVULSIONS NÉONATALES.

INTRACRÂNIENNES	EXTRACRÂNIENNES
Asphyxie (hypoxie d'étranglement par le cordon ombilical)	Désordre métabolique (hypoglycémie, hypocalcémie, hypo-/hypernatrémie)
Hémorragie	Sevrage médicamenteux (stimulants ou dépresseurs du SNC)
Traumatisme	ou psychotrope (alcool, cocaïne)
Infection cérébrale (virale, bactérienne, protozoaire : encéphalite, méningite)	Syndrome métabolique héréditaire (déséquilibre des acides aminés, trouble de la pyridoxine, phénylcétonurie, lipidoses)
Dysmorphie congénitale (porencéphalie, anencéphalie, hydrancéphalie)	Ictère nucléaire
Anomalie vasculaire (syndrome Sturge-Weber)	

dehors de la boîte crânienne. Le tableau 22-II présente diverses étiologies fréquentes selon cette grande distinction. On peut aussi distinguer des classes telles que les étiologies infectieuses, métaboliques, dysmorphiques, traumatiques, toxiques, vasculaires. La convulsion néonatale est très fréquente puisque sa prévalence a été estimée à un cas sur chaque 200 naissances (Holden, Freeman, et Mellits, 1980).

Dans le spasme infantile (maladie de West), on retrouve trois symptômes spécifiques : 1) la triade spasmodique (la flexion, le hochement de la tête et le blitzkrampf ou spasme abrupte et bref) ; 2) le retard mental ; et 3) l'hypsarythmie électroencéphalographique (fréquences lentes, amples et mixtes avec pics distribués sur l'ensemble du scalp). Il y a aussi, souvent, un cri au début de la crise. La maladie de West touche les garçons deux fois plus souvent que les filles. Le pronostic est sombre (par rapport à d'autres formes d'épilepsie) car près de 88 p.100 des victimes de cette maladie resteront formellement déficients mentaux toute leur vie (Jeavons, Bower et Dimitrakoudi, 1973). L'investigation longitudinale de Chevrie et Aicardi (1978) sur une cohorte de 334 personnes ayant eu une épilepsie avant l'âge d'un an (toutes catégories confondues) a trouvé que 60 p.100 des cas avait une déficience mentale.

La convulsion fébrile se produit chez le jeune enfant pendant une grande fièvre. L'enfant peut alors perdre connaissance pendant quelques secondes ou quelques minutes. La crise est souvent unique (30 p.100) et le pronostic est généralement favorable. Dans certaines formes atypiques il existe quand même un risque de mortalité pendant la convulsion (Hynd et Willis, 1988).

Le trouble convulsif n'est pas nécessairement très grave. Par exemple, on sait que le QI moyen des épileptiques (toutes catégories confondues) est situé près de la moyenne générale. L'étude de Bolter (1984) situe le QI moyen de l'ensemble des enfants épileptiques à 92. C'est plutôt la maladie cérébrale elle-même qui a installé le terrain fertile pour le ou les foyers épileptiques, qui déterminera si le patient sera

très handicapé ou pas. Plus le QI est bas, plus l'enfant encourt un risque de désordres de la personnalité. On comprend qu'un enfant aux prises avec un tel triple problème (épilepsie, faible QI, trouble de personnalité) aura beaucoup de difficulté à s'adapter.

L'épilepsie est typiquement causée par une pathologie ou une atteinte cérébrale. On doit distinguer une épilepsie, maladie chronique avec décharge électrique anormale du cerveau, d'un passage convulsif ou crise (*ex* : éclampsie, perte de connaissance par chute de pression, convulsions fébriles, etc.). La localisation du foyer, ou des foyers responsables de l'amorçage des paroxysmes électriques est très importante. Plus le foyer est situé vers le centre de l'encéphale, plus son effet risque d'être distribué et généralisé, et plus il sera difficile de contrôler la maladie ou d'exciser le foyer par chirurgie. Ceci est illustré à la figure 22-1.

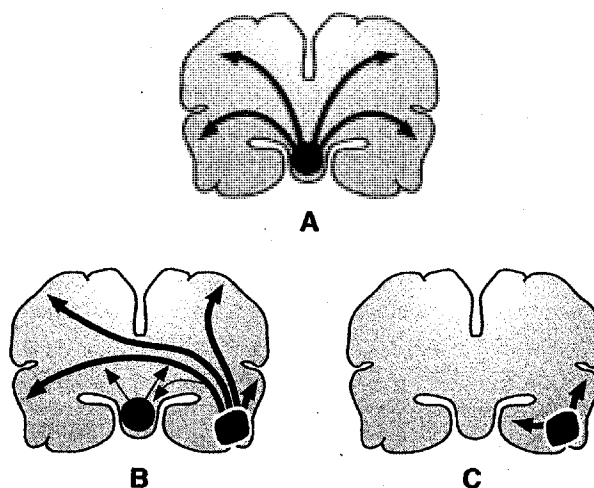


FIGURE 22-1. — SITE FOCAL ET RADIATION PATHOÉLECTRIQUE DANS TROIS TYPES D'ÉPILEPSIE. Les trois types de crises épileptiques schématisées sont : a) les crises principalement générales (grand mal, petit mal) ; b) les crises focales de type moteur, sensoriel ou hypersensitif, psychomotrices, adversives ; c) les crises généralisées d'origine focale (grand mal, crises mineures accompagnées d'innervations soudaines et de mouvements de la tête, des bras ou d'une autre partie du corps).

TABLEAU 22-III. — QUATRE TYPES D'ÉPILEPSIES DE L'ENFANCE ET DE L'ADOLESCENCE.

TRAITS	PETIT MAL (ABSENCE)	PSYCHOMOTRICE	APNÉIQUE	FÉBRILE
Premiers symptômes	4-10 ans	Adolescence	3 mois à 4 ans	Avant 6 ans
Fréquence	Plusieurs par jour	Variable	Peu fréquente	Peu fréquente
Facteur précipitant	Hyperventilation Hypoglycémie	Sommeil Médicaments	Traumatisme Stress émotionnel	Fièvre Infection
Pleurs	Jamais	Parfois pendant l'aura	Précédent toujours la crise	Ne sont pas un facteur précipitant
Cyanose	Jamais	Jamais	Précède la perte de conscience	Non
Aura	Non	Oui	Non	Non
Tonus	Normal	Automatisme	Opistonos	Grand mal
Léthargie postictale	Non	Oui	Parfois	Oui
Durée	30 secondes	Quelques minutes	Une minute	Moins d'une minute
EEG	Spécifique	Anomalie focale	Normal en interictal	Normal une semaine après la convulsion

Les manifestations épileptiques varient énormément en fonction de l'âge de l'enfant, les premières, à caractérisation floue et hétérogène (tableau 22-III) étant de facto appelées néonatales avant la première année. Les spasmes infantiles sont observés surtout pendant la première année, tandis que les convulsions fébriles apparaissent le plus souvent au cours de la deuxième année. (figure 22-2).

Il existe une très grande diversité d'épilepsies. On essaie de les regrouper, mais chaque nosologie pose des problèmes. Les classifications les plus communes sont celles qui s'appuient sur les manifestations cliniques de la maladie. Typiquement, la première division est entre le type généralisé versus partiel (focal) de la convulsion. Dans le camp des épilepsies partielles, on divise celles-ci en types simples (*ex*: épilepsie motrice focale) et complexes (*ex*: épilepsie

temporale partielle complexe ou épilepsie psychomotrice). Dans le camp des épilepsies généralisées, on distingue les différentes formes par la gravité, la simple absence (épilepsie de petit mal) étant la plus bénigne, suivie des formes myoclonique, clonique, tonique, et tonique clonique (épilepsie de grand mal), finissant avec le type atonique (affaissement musculaire complet). Mais les épilepsies infantiles (convulsion néonatale, spasme infantile, épilepsie fébrile), les pseudo-épilepsies, et les épilepsies provoquables (audiogènes, émotiogènes, photogènes, etc.) ne s'y laissent pas aisément placer.

### TROUBLES DU COMPORTEMENT ET DE L'AFFECTIVITÉ ASSOCIÉS À L'ÉPILEPSIE CHEZ L'ENFANT

Une importante investigation a été réalisée à cet effet sur l'île de Wright par Graham et Rutter (1968). Ils ont trouvé que les enfants épileptiques encouraient cinq fois plus de risque que les enfants non épileptiques de développer un désordre psychiatrique, ceci en l'absence d'un affaiblissement significatif du QI. Le risque de développer un désordre psychiatrique est plus élevé dans le cas d'un foyer temporal (Whitten, 1972). Les symptômes incluent les hallucinations, crises gélastiques et/ou dacrystiques, l'obscénité compulsive, l'agressivité, le délire, la déréalisation, les troubles de l'humeur, l'obsession, et (chez l'adolescent et l'adulte) l'hyposexualité. Voir Small (1980) pour un compte rendu général et Caplan (1998) pour une perspective neuropsychiatrique.

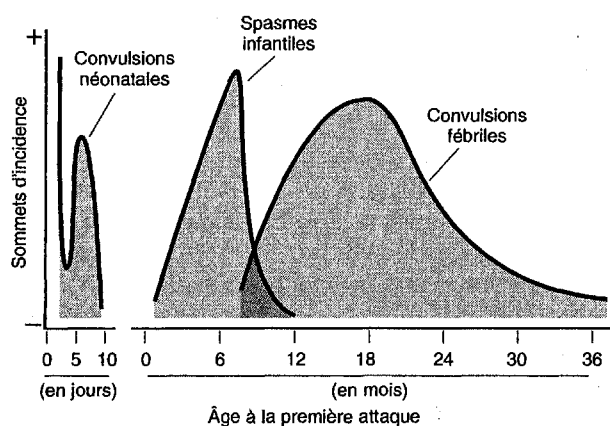


FIGURE 22-2. — DISTRIBUTIONS DES ÂGES À RISQUE POUR DIVERSES ÉPILEPSIES PÉDIATRIQUES. L'âge à risque va en croissant pour les convulsions néonatales, les spasmes infantiles et les convulsions fébriles.

### PSEUDO-ÉPILEPSIES

Il est tout aussi important pour les neuropsychologues en pédiatrie de faire la différence entre les

TABEAU 22-IV. — MANIFESTATIONS CLINIQUES DE CONVULSIONS ÉPILEPTIQUES ET PSEUDO-ÉPILEPTIQUES. SOURCE : CAPLAN R (1998). EPILEPSY SYNDROMES IN : CE COFFEY, RA BRUMBACK (EDS). TEXTBOOK OF PEDIATRIC NEUROPSYCHIATRY, WASHINGTON, AMERICAN PSYCHIATRIC PRESS. (PAGE 996).

MANIFESTATION CLINIQUE	CONVULSION ÉPILEPTIQUE	PSEUDO-ÉPILEPSIE
<b>Installation et évolution</b>		
Prémonition	Aura brève et stéréotypée	Mal définie, bizarre
Évolution	Abrupte	Graduelle
Environnement	N'importe où	Seulement en présence d'autres personnes
<b>Description de la convulsion</b>		
Généralisée tonique clonique	Cri, chute, blessure	Écrasement doux, cri, pas de blessure
Composante motrice	Mouvements synchronisés cloniques	Spasmes désynchronisés
Partielle complexe	Automatiques, semi-organisés, regard vide	Variée, regard qui bouge
<b>Niveau de la conscience</b>		
Ictal	Changement marqué, stupeur	Réponse inconstante
Postictal	Fatigue, confusion, irritabilité	Reprise des activités
Convulsions multiples	Obnubilation	Clarté d'esprit
<b>Incontinence</b>		
Urinaire	Fréquente	Rare
Fécale	Peu fréquente	Peu fréquente
Fin de la convulsion	Abrupte	Vacillante
Durée	Brève	Brève à très longue

pseudo-épilepsies et les vraies, bien que le diagnostic formel dépende ultimement d'un examen électroencéphalographique expert. La pseudo-épilepsie est particulièrement importante en pédiatrie car elle y est plus fréquente que chez l'adulte. La syncope consiste en une perte de connaissance avec manifestation convulsive ponctuelle. Elle peut être due à une douleur ou un stress abrupt, ou à diverses conditions médicales (cardiaques, métaboliques, etc.). La migraine (surtout la forme classique) peut donner l'impression d'une épilepsie (aura, symptômes visuels positifs, céphalée, vomissement, sommeil après la crise) et son lien avec l'épilepsie reste controversé de par le fait qu'elle réagit parfois bien à certains anticonvulsivants, et que l'EEG est anormal chez certains migraineux. Le collet vasculaire est une pression sur l'anneau vasculaire entourant la trachée, qui peut résulter d'une obstruction œsophagienne, une toux congestive, ou toute autre pression dans la région du cou. La narcolepsie ressemble à l'épilepsie en ceci qu'elle comporte une perte abrupte du tonus et de la conscience. Mais c'est dans le sommeil paradoxal que la victime tombe, et elle n'est pas confuse au réveil et ne manifeste pas de spasmes musculaires ou de paroxysmes électroencéphalographiques. Finalement, la plus « psychologique » des pseudo-épilepsies est la crise convulsive auto-évoquée, dite psychogène. (Braun et Crépeau, 1997, *pour plus de détails*). Le tableau 22-IV fait état du diagnostic différentiel de l'épilepsie et pseudo-épilepsie.

Il existe aussi d'autres considérations en matière de diagnostic différentiel. Certaines épilepsies ne sont pas paroxystiques et certains paroxysmes ne sont pas

TABEAU 22-V. — EXEMPLES DE TROUBLES DITS « PAROXYSTIQUES » NON ÉPILEPTIQUES OBSERVÉS CHEZ L'ENFANT.

PRÉSENTS PENDANT L'ÉVEIL	PRÉSENTS PENDANT LE SOMMEIL
Hyperventilation	Migraine
Trouble panique	Narcolepsie
Syndrome de Sandifer	Énurésie, bruxisme, etc.
Attaques de secousse des épaules	Terreurs nocturnes
Vertige	Somnambulisme
Syncope volontaire	Jactatio capitis

épileptiques. Golden (1991) présente plusieurs troubles qu'il appelle « paroxystiques » que nous résumons au tableau 22-V.

L'un de ces syndromes, le jactatio capitis (nocturnus), mérite quelques commentaires. Il s'agit de mouvements répétitifs, typiquement des cognements de tête pendant la nuit. Le syndrome a tendance à se manifester seulement chez l'enfant (Bastuji, 1994), et à disparaître avant l'adolescence. Certains cas ont été assimilés à un syndrome psychiatrique d'automutilation (Whyte, Kavey et Gidro, 1991). D'autres cas semblent être des variantes d'épilepsie, mais le syndrome est par définition supposé être non épileptique. Certains cas surgissent après un traumatisme crânio-cérébral (Drake, 1986). Plusieurs auteurs ont remarqué que le syndrome court dans les familles (Reimao et Lemmi, 1985). Certaines formes peuvent être traitées aux antidépresseurs (Snyder, 1987). Plusieurs auteurs considèrent le jactatio capitis nocturne comme étant une forme de trouble du sommeil, puisqu'il se mani-



feste juste après une phase de sommeil paradoxal (Bastuji, 1994; Walsh, Kramer et Skinner, 1981).

Le syndrome de Sandifer mérite aussi d'être connu des intervenants en matière de santé pédiatrique. Il consiste en un reflux gastro-œsophagien majeur qui finit par être associé à une importante et bizarre dystonie genre torticolis, avec des allures spasmodiques (paroxystiques). Il semble que la dystonie soit entièrement due au désagrément du reflux. Une petite intervention chirurgicale au hiatus règle complètement et définitivement le problème en éliminant le reflux. Le syndrome, qui est assez rare, est parfois mal reconnu, et occasionne alors au patient la double souffrance de prendre des agents anticonvulsivants et de subir des brûlures douloureuses de l'œsophage.

### TROUBLES DU SOMMEIL CHEZ L'ENFANT

Nous ne traiterons ici que des troubles neurogènes du sommeil chez l'enfant (narcolepsie, myoclonies nocturnes, paralysies du sommeil, etc.). Les problèmes graves du sommeil sont souvent traités pharmaceutiquement. C'est pourquoi le problème est souvent identifié à partir du milieu hospitalier, par les psychiatres ou neurologues. Par contre, les psychologues interviennent davantage dans la correction des insomnies. On pourrait dire que l'insomnie est habituellement causée par le stress et aussi quelques mauvaises habitudes liés au sommeil. Par contre, il est intéressant pour le neuropsychologue de prendre connaissance des facteurs biologiques d'étiologie ou d'aggravation de l'insomnie chez l'enfant (tableau 22-VI).

Les troubles du sommeil se regroupent en quelques grandes classes : les hypersomnies (idiopathiques, syndrome de Kleine-Levin, secondaires aux apnées du sommeil, à la narcolepsie, aux myoclonies nocturnes), les hyposomnies (insomnie primaire, insomnies secondaires médicamenteuses ou autres), les parasomnies (sommambulisme, terreurs nocturnes, somniloquie, jactacio capitis, énurésie). Les parasomnies se produisent presque toutes pendant le sommeil lent profond, tandis que la narcolepsie est considérée comme étant une tombée brutale et directe dans le sommeil paradoxal. Les principaux troubles neurogènes du sommeil de l'enfant sont présentés au tableau 22-VII.

La prévalence de troubles du sommeil associés aux syndromes neuropsychiatriques congénitaux est souvent mésestimée. Le tableau 22-VIII fait état de ces désordres congénitaux dans lesquels un trouble du sommeil peut être particulièrement fréquent et grave chez l'enfant.

TABLEAU 22-VI. — FACTEURS BIOLOGIQUES DANS L'INSOMNIE CHEZ L'ENFANT. VOIR AUSSI LUGARES ET AL (1987).

Traumatisme crânien
Dépression
Hérédité
Myoclonie nocturne
Douleur
Extraits thyroïdiens
Psychostimulants (ex: méthylphénidate)
Anticonvulsivants (ex: clonazépam)
État maniaque

TABLEAU 22-VII. — PRINCIPAUX TROUBLES NEUROGÈNES DU SOMMEIL DE L'ENFANT. VOIR AUSSI MONTPLAISIR ET ROULEAU (1987).

SYNDROME	DESCRIPTION	TRAITEMENT
Narcolepsie	Accès subits et répétés de sommeil, cataplexie, hallucinations hypnagogiques, paralysie du sommeil	Antidépresseurs tricycliques pour cataplexie, psychostimulants pour l'hypersomnie
Apnées du sommeil	Arrêts respiratoires multiples et temporaires, — hypersomnie, retard de croissance, troubles de l'apprentissage et énurésie secondaires	Reconstruction chirurgicale des passages respiratoires, oxygène sous pression
Hypersomnies	ex: syndrome Kleine-Levin, secondaire à la narcolepsie, apnée du sommeil, dépression	Lithium, antidépresseurs, psychothérapie
Terreurs nocturnes	Se présentent habituellement avec une co-morbidité psychiatrique	On traite les comorbidités psychiatriques
Sommambulisme clinique (à risque d'accident dangereux)	Secondaire à un retard de maturation, comorbidité psychiatrique	On traite les comorbidités psychiatriques, amineptine
Bruxisme	Grincement des dents pendant le sommeil	Antidépresseurs, prothèses, psychothérapie, rétroaction biologique
Jactacio capitis	Cogement de la tête pendant le sommeil	Antidépresseurs
Énurésie	Urine au lit	Psychothérapie, rétroaction biologique
Épilepsie nocturne	Habituellement paroxysmes rolandiques	Anticonvulsivants
Myoclonies nocturnes	Spasmes des jambes pendant le sommeil	Agonistes de dopamine

TABLEAU 22-VIII. – DÉSORDRES NEUROPSYCHIATRIQUES AVEC TROUBLE DU SOMMEIL ASSOCIÉ. INFORMATIONS D'APRÈS HARRIS (1998, CHAPITRE 16).

DÉSORDRE NEUROPSYCHIATRIQUE	TROUBLE DU SOMMEIL ASSOCIÉ
Cécité	Irrégularité du cycle de sommeil, surtout chez ceux avec déficience mentale
Syndrome hypercinétique	Difficulté à s'endormir, éveils fréquents, agitation pendant le sommeil
Dyslexie	Trop de sommeil profond, insuffisance de sommeil paradoxal
Syndrome de Gilles de la Tourette	Insomnie, cauchemars et terreurs nocturnes, somnambulisme, énurésie
Autisme	Difficulté à s'endormir ou à faire sa nuit, insomnie
Syndrome de Down	Difficulté à s'endormir, éveils fréquents, traits EEG primitifs
Syndrome Prader-Willi	Apnée, ronflement, somnolence diurne
Sclérose tubéreuse	Difficulté à s'endormir, éveils fréquents,
Maladie Lesch-Nyhan	Éveils fréquents, automutilation pendant le sommeil, terreurs nocturnes
Syndrome de Joubert (déficience intellectuelle, mouvements oculaires anormaux, ataxie)	Tachypnée
Syndrome Kleine-Levin	Hypersomnolence, hypovigilance diurne
Maladie de Menkes	Éveils à chaque 60 ou 120 minutes
Hypothyroïdisme	Sommeil primitif (peu de fuseaux, fréquences thêta au dépens des alpha)
Spasmes infantiles (épilepsie)	Insuffisance de sommeil paradoxal

## DÉFICIENCES MENTALES

Sur le plan neuropsychologique, un QI de plus de deux écarts types en-deça de la moyenne suffit, aux termes du CIM-10 ou DSM-IV, pour qualifier un individu de déficient mental : « léger » entre les QI de 50 et 70, « moyen » entre les QI de 35 et 49, « sévère » entre les QI de 20 et 34, et « profond » lorsque le QI est de 19 ou moins. En pédiatrie, on qualifie le problème de « retard développemental » jusqu'à l'âge de deux ans, et de « déficience mentale » seulement par la suite. Le diagnostic primaire de déficience mentale suppose que d'autres anomalies structurelles ou fonctionnelles (*ex* : autisme) ne soient aptes à expliquer le déficit intellectuel. Les normes de classification des déficiences mentales varient de pays en pays, d'époque en époque et de test en test. Le tableau 22-IX illustre de légères différences entre le test Stanford-Binet et le WISC.

La diversité des causes de la déficience mentale est au moins aussi grande que celle des épilepsies. Chaque année, les chercheurs scientifiques décou-

vrent de nouveaux mécanismes pathogènes à la base d'une quelconque déficience mentale.

Certains des mécanismes de la déficience mentale ne sont connus que par le regroupement de symptômes caractérisant le déficient mental. Le *syndrome de Cornelia de Lange* en est un exemple. Ces patients sont caractérisés par des sourcils épais et se rejoignant au nez (synophrys), des narines antéverties, des lèvres minces, une micrognathie, un hirsutisme et de petites mains.

Dans d'autres cas, on sait quel est le vecteur pathogène (d'où vient le problème) mais on ne sait pas comment ce vecteur arrive exactement à détériorer le cerveau. L'*hypercalcémie* en est une illustration. Ce désordre du métabolisme du calcium affecte, évidemment, le développement prénatal. L'enfant sera légèrement ou modérément déficient. Il aura une sténose supra-auriculaire de l'aorte, un visage dysmorphique incluant l'hypertélorisme, des plis épicanthiques anormaux, une grande bouche, des oreilles proéminentes, – lui donnant l'allure d'un lutin.

Un certain nombre de syndromes de déficience mentale (entre autres) sont connus comme étant héréditaires, mais la « tare désoxyribonucléique » reste inconnue. Le *syndrome de Seckel (nanisme à tête d'oiseau)* en est un exemple. On sait que ce syndrome est héréditaire par un mécanisme de transmission autosomique récessive. Le bébé naît microcéphale, avec des os faciaux hyperplasiques, et un nez excessivement proéminent et pointu – donnant l'allure d'un bec d'oiseau. La déficience mentale est moyenne. La croissance est retardée avant et après la naissance, l'enfant ne pouvant dépasser 100 à 110 cm de taille. Malgré cela, l'espérance de vie est normale.

Finalement, certains syndromes de déficience mentale sont bien caractérisés, tant sur le plan de la des-

TABLEAU 22-IX. – SÉMÉIOLOGIE DES CORRESPONDANCES ENTRE LES CATÉGORIES INTELLECTUELLES QUALITATIVES ET LES SCORES OBTENUS SUR LES TESTS INDIVIDUELS D'INTELLIGENCE.

CLASSIFICATION DU TYPE DE DÉFICIENCE MENTALE	QUOTIENT INTELLECTUEL	
	Stanford-Binet	WISC
Cas limite (borderline)	69-84	70-80
Légère	52-68	55-69
Modérée	36-51	40-54
Sévère	20-35	25-39
Profonde	< 20	< 25

cription clinique, que pathophysiologique, ainsi que le détail biochimique de la transmission héréditaire (*ex: phénylcétonurie*). De tels cas sont le triomphe de la science clinique, car lorsqu'une maladie est si bien connue, il est rare que l'on ne puisse pas intervenir avec une thérapie efficace. Dans le cas de la phénylcétonurie, qui est un déficit d'une enzyme nécessaire pour la dégradation de toxines, il est assez facile de parer à cette insuffisance en prescrivant un régime faible en composés formant la toxine en question. Il en va de même pour plusieurs autres maladies métaboliques (galactosémie, etc.).

La déficience mentale ne peut être repérée qu'à partir du moment où l'intelligence existe, — ce qui signifie que cet élément du diagnostic ne peut jamais être délivré à la naissance ni même pendant les deux premières années de la vie. Toutefois, l'on reconnaît un certain nombre de signes avant-coureurs de la déficience mentale pouvant facilement être relevés à l'examen clinique du nourrisson (tableaux 22-X et 22-XI). Le psychologue, et a fortiori le neuropsychologue, ont un rôle clé à jouer dans l'établissement du diagnostic de déficience mentale, un terme qui a une portée juridique considérable. Entre autres, chaque pays (ou province) a ses critères opérationnels légaux. Par exemple, au Québec, il n'est plus suffisant de faire passer un test d'intelligence; il faut aussi l'assortir d'un test plus général d'adaptation scolaire, psychosociale, etc., (*voir les chapitres sur l'évaluation neuropsychologique de l'enfant en âge préscolaire et scolaire*). Les étiologies les plus fréquentes de la déficience mentale sont présentées au tableau 22-XII, tandis que les examens neurologiques les plus pertinents pour le dépistage de désordres cérébraux responsables de la déficience mentale sont présentés au tableau 22-XIII.

## INFECTIONS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

Il existe quatre types d'infections, c'est-à-dire quatre types de parasites. Du plus complexe au plus simple, il

TABEAU 22-X. — SIGNES ET SYMPTÔMES RELEVÉS CHEZ LE NOURRISSON PRÉDISANT UNE DÉFICIENCE MENTALE.

**Aggravation de l'état clinique:** intoxication, circonstances psychosociales négatives, épilepsie incontrôlée, tétage faible, pleurs incessants, forte fièvre.

**Anomalies typiquement associées à la déficience:** anomalies de la stature, squelette, faciès, peau, cheveux, langue, vision, audition, élargissement des viscères, élargissement cardiaque, odeur.

**Anomalies métaboliques ou hématologiques:** acidose, hypoglycémie, anomalies des érythrocytes, des leucocytes, ou de la moelle osseuse, jaunisse.

**Signes et symptômes neurologiques typiquement associés à la déficience:** encéphalopathie, convulsions, inconscience, dyskinésies, neuropathies, anomalies du tonus, macrocrânie.

TABEAU 22-XI. — SIGNES ET SYMPTÔMES PRÉNATALS ET PÉRINATALS ASSOCIÉS (PLUTÔT FAIBLEMENT) À UNE DÉFICIENCE MENTALE SUBSÉQUENTE. INFORMATIONS D'APRÈS DENHOFF (1968).

FACTEURS MATERNELS	FACTEURS OBSTÉTRIQUES
L'âge (moins de 16 ans et plus de 40 ans)	Choc hémorragique
Incompétence cervicale	Saignements vaginaux aux deuxième ou troisième trimestre
Tumeur cervicale	Césarienne
Consanguinité	Jumeaux prématurés
Malnutrition, pauvreté économique et culturelle	Mauvais score Apgar
Maladies (infections, néphrite, phlébite, protéinurie, hypertension rénale, maladie thyroïdienne)	Détresse respiratoire
Toxicomanie	Prématurité extrême
Histoire familiale d'avortements spontanés, de prématurité extrême, ou de complications obstétriques	Hypoxie intra-utérine
Insuffisance placentaire	Éclampsie
Pelvis contracté	Forceps

TABEAU 22-XII. — CLASSIFICATION DES CAUSES DES DÉFICIENCES MENTALES SELON L'ASSOCIATION AMÉRICAINE DE LA DÉFICIENCE MENTALE (AAMD). VOIR AUSSI GROSSMAN (1983).

**Infections et intoxications** (*ex: rubéole, syphilis, toxoplasmose, hyperbilirubinémie, plomb, alcoolisme*)

**Traumatismes ou agents physiques** (*ex: hypoxie, atteinte mécanique*)

**Métabolisme ou nutrition** (*ex: métabolisme des lipides, acides aminés, minéraux, hydrates de carbone, maladies endocriniennes*)

**Maladies cérébrales majeures** (*ex: dysplasies, tumeurs, dégénérescences, maladies neurovasculaires*)

**Influences périnatales inconnues** (*ex: malformations cérébrales ou crâniocaciales, dysgraphie, hydrocéphalie*)

**Aberrations chromosomiques** (*ex: trisomies 13, 18, 21, syndrome du cri du chat*)

**Désordres gestationnels** (*ex: prématurité, insuffisance pondérale*)

**Désordres psychiatriques** (*ex: oligophrénie*)

**Influence environnementale** (*ex: désavantage psychosocial, déprivation sensorielle*)

**Autres causes** (*ex: handicaps périphériques avec autres conditions non spécifiques telles que anémies sidéroblastique, falciforme, etc.*)

TABLEAU 22-XIII. – QUELQUES EXEMPLES DE TESTS UTILISÉS PAR LE MÉDECIN POUR LE DÉPISTAGE DE LA CAUSE D'UNE DÉFICIENCE MENTALE.

AFFECTIONS OU PROBLÈMES PRÉNATALS	AFFECTIONS OU PROBLÈMES POSTNATALS
<b>Génétiques :</b>	<b>Métaboliques :</b>
- alphafœtoprotéine amniotique	- sucre sanguin
- radiographie du crâne, squelette, etc.	- fonction thyroïdienne
- analyse chromosomique	- niveau sanguin de calcium
- dermatoglyphes	- niveau sanguin de phosphore
<b>Infectieuses :</b>	<b>Convulsions :</b>
- radiographie du crâne	- électroencéphalogramme
- investigation sérologique	<b>Exogènes :</b>
<b>Métaboliques :</b>	- niveau sanguin de plomb
- test de la fonction thyroïdienne	- autres métaux lourds
- glucose sanguin	- substances toxiques utilisées par la mère allaitante
- phénylalanine	<b>Autres :</b>
<b>Ictère nucléaire :</b>	- densitométrie tomographique transaxiale
- type sanguin	
- taux de bilirubine	

Note. L'ictère nucléaire est une hyperbilirubinémie due à divers désordres sanguin et du traitement du sang du fœtus : sang dégradé, incompatibilité sanguine mère-fœtus, faiblesse du rein, faiblesse de la flore bactérienne intestinale participant à l'élimination de la bilirubine. La bilirubine est neurotoxique, et compromet surtout les aires cérébrales avec un débit circulatoire important : noyaux gris de la base, hippocampe, thalamus, noyaux du tronc cérébral, cervelet. Le syndrome complet comporte une infirmité motrice cérébrale athétosique, une déficience mentale, une paralysie du regard, et surdité. Voir Lou (1982).

s'agit des protozoaires (*ex*: toxoplasmose), des bactéries (*ex*: méningite), des champignons (*ex*: abcès cérébral) et des virus (*ex*: rubéole). Le tableau 22-XIV présente quelques exemples des principaux types d'atteintes infectieuses au système nerveux central.

Le tableau 22-XV présente, par ordre de fréquence, les principales étiologies infectieuses dans l'encéphalite de l'enfant.

## SYNDROMES NEUROCUTANÉS

Il existe plus d'une quarantaine de syndromes neurocutanés bien distincts (Brower et Roach, 1998). Les cinq plus fréquents sont : 1) la neurofibromatose (ou

TABLEAU 22-XV. – PRINCIPALES ÉTIOLOGIES D'ENCÉPHALITE PÉDIATRIQUE. FENNELL, E (1998). INFECTIONS OF THE NERVOUS SYSTEM. IN : C.E. COFFEY, RA BRUMBACH (Eds), TEXTBOOK OF PEDIATRIC NEUROPSYCHIATRY, WASHINGTON, AMERICAN PSYCHIATRIC PRESS. (PAGE 1178).

GROUPE PATHOGÈNE	PROPORTION DE 412 CAS
Oreillons, rubéole, rougeole	30,4
Virus de la classe Herpès	24,1
Virus respiratoires	18,3
Pneumonie mucoplasmique	13,1
Entérovirus	9,7
Vaccination	1,0
Deux virus ou plus	2,9
Étiologie inconnue	32,0

TABLEAU 22-XIV. – INFECTIONS COMMUNES AFFECTANT LE SYSTÈME NERVEUX CENTRAL DES ENFANTS.

INFECTION À PROTOZOAIRES
<b>Toxoplasmose :</b> protozoaire produisant chez l'adulte des troubles respiratoires, capable de traverser le placenta pendant le deuxième ou troisième trimestre de la grossesse. Les symptômes incluent l'hépatosplénomégalie, jaunisse, anémie, hydrocéphalie, choréorétinite, convulsions, calcifications intracrâniennes, et microcéphalie. La maladie est souvent mortelle, mais peut aussi rester inactive jusqu'à l'adolescence. Les survivants peuvent se retrouver dans un état chronique de convulsions, spasticité, déficience intellectuelle et troubles sensoriels majeurs.
INFECTION BACTÉRIENNE
<b>Méningite :</b> bactérie affectant les méninges ainsi que le liquide céphalorachidien rendant ce dernier suppurant. Les enfants encouront plus de risque que les adultes, et la maladie est contagieuse. Les survivants ont les symptômes suivants, en ordre décroissant de fréquence : retard développemental, retard intellectuel, trouble auditif, hypotonie musculaire, incoordination motrice, hyperactivité pendant l'enfance et trouble visuel.
<b>Syphilis :</b> bactérie transmise congénitalement (transplacentairement), qui a, avant l'utilisation des antibiotiques, été responsable de jusqu'à 7 p.100 des déficiences mentales. Cette bactérie produit l'atrophie cérébrale (particulièrement du parenchyme télencéphalique, mais aussi des circonvolutions corticales), les convulsions, hémiplegies et paraplégies. Les méninges sont hypertrophiées, les ventricules élargis, les vaisseaux artériels enflammés, les neurones sont réduits en nombre et les glias sont en nombre accru. Les autres signes incluent la choréorétinite, les dents de Hutchinson, le nez en selle, la kératite interstitielle, la périostite chronique, les joints de Clutton, les lésions mucocutanées, les rhinites récurrentes, rougeurs des plantes et paumes et pseudo-paralysie de Parrot.
INFECTION VIRALE
<b>Rubéole :</b> virus transmis transplacentairement et dont les symptômes sont les suivants : stature pondérale insuffisante, microcéphalie, surdité, microphthalmie, cataractes, choréorétinite, anomalie cardiaque, retard psychomoteur et intellectuel, hypotonie, convulsions. L'avortement spontané est fréquent.
<b>Remarque.</b> Les encéphalites virales peuvent provenir d'arbovirus (encéphalite californienne, encéphalite équine, encéphalite de St. Louis), de virus de la famille herpétique (cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, Herpès simplex -types 1 ou 2, varicelle), de la famille des entérovirus (Coxsackie, échovirus, poliomyélite) et finalement secondairement d'infections ciblant usuellement un autre organe que le cerveau (Guillain et Barré, Syndrome de Reye, oreillons, rougeole).

Note. Voir Hynd et Willis (1988), pour un excellent compte rendu.



maladie de Von Recklinghausen); 2) le syndrome Sturge-Weber; 3) la sclérose tubéreuse (ou maladie de Bourneville); 4) l'ataxie télangiectasie; et 5) le syndrome de Hippel-Lindau. Nous présentons ici, seulement, les trois premiers, les deux autres étant davantage multisystémiques.

Il existe deux formes bien distinctes de neurofibromatose: type 1 (prévalence 1: 3 000) et type 2 (prévalence: 1/50 000). La maladie comporte des tumeurs (fibromes) du SNC et du SNP (II<sup>e</sup> et VIII<sup>e</sup> nerfs crâniens), des taches café au lait sur la peau, des lésions des viscères et vasculaires. Les garçons sont deux fois plus à risque que les filles. La transmission est autosomique dominante à pénétrance variable. La sévérité de la maladie est très variable, comme l'est l'adaptation scolaire des porteurs, – celle-ci pouvant être normale ou déficiente (Hynd et Willis (1988), *pour plus de détails*).

Le syndrome Sturge-Weber est surtout reconnu par la tache lie de vin sur l'hémi-visage (rarement sur les deux côtés), suivant la trajectoire des première et deuxième branches du V<sup>e</sup> nerf crânien (trijumeau). L'épilepsie déclenche la phase aiguë de la maladie, dont le décours est assez virulent en l'absence d'une intervention chirurgicale. On estime que la déficience mentale s'installe dans 60 à 80 p.100 de ces cas, et l'hémi-parésie dans 30 à 50 p.100 de ces cas. De plus, ces patients développent souvent un glaucome. Le tissu le plus atteint semble être le réseau veineux de l'hémisphère, menant à la calcification de celui-ci. Certains cas se prêtent à l'hémisphérectomie, tandis que d'autres ne peuvent être soignés qu'avec les anticonvulsivants (Hynd et Willis (1988), *pour plus de détails*).

La sclérose tubéreuse de Bourneville comporte typiquement les symptômes suivants: lésions cutanées (adénomes sébacés ressemblant à l'acné), épilepsie (85-95 p.100), déficience mentale (62 p.100). Plus variablement, on observe des plaques cutanées sans mélanome (blanches) au tronc ou sur les membres, des fibromes aux doigts, et parfois, des taches café au lait (5 p.100). Les dysplasies prolifératives touchent le cerveau (glies et neurones), mais aussi les viscères (reins, cœur, poumons, os). La maladie est habituellement transmise selon un mode autosomique dominant. Les deux sexes sont également touchés (Hynd et Willis (1988), *pour plus de détails*).

## CÉPHALÉES

Les céphalées sont importantes en neurologie, et ne doivent pas être prises à la légère, surtout lorsqu'elles sont intenses et persistantes. Pour les besoins de cet exposé, nous distinguerons cinq classes de céphalées, qui sont décrites au tableau 22-XVI.

Les céphalées vasculaires ne sont pas aussi fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. On y distingue les formes migraineuses (migraine classique, commune, ophtalmoplégique, hémiplégique, de l'artère basilaire, avec réaction confusionnelle aiguë, céphalée histaminique de Horton, syndrome «d'Alice au pays des merveilles») et les formes non migraineuses (due à l'hypercapnie, l'hypoxie, l'hypoglycémie, l'exposition au monoxyde de carbone, l'ingestion de nitrates, d'alcool, le sevrage de caféine, l'effet de convulsions, d'une fièvre, d'une hyperten-

TABEAU 22-XVI. – DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES CÉPHALÉES.

TYPES DE CÉPHALÉE MANIFESTATIONS	CÉPHALÉE VASCULAIRE	CÉPHALÉE DE TENSION	CÉPHALÉE DE TRACTION	INFLAMMATION CRÂNIENNE	CÉPHALÉE D'ÉTIOLOGIE EXTRACRÂNIENNE
Latéralité	Unilatérale	Bilatérale	Uni- ou bilatérale	Bilatérale	Uni- ou bilatérale
Sévérité	Sévère	Modérée à sévère	Modérée	Modérée	Modérée à sévère
Pulsation	Présente au début	Absente	Absente	Présente	Rare
Changement en fonction de la position de tête	Sévère	Modéré	Modéré	Sévère	Modérée
Durée	Aiguë	Subaiguë ou chronique	Subaiguë ou chronique	Aiguë	Aiguë à subaiguë
Trouble gastro-intestinal	Sévère	Absent ou modéré	Modéré	Modéré à sévère	Absent
Désordre visuel	Présent	Absent	Parfois	Parfois	Absent
Points sensibles	Modérés sur vaisseaux extra- crâniens	Sévères aux muscles sous-occipital et temporal	Absents	Absents sauf aux artères temporales	Présents dans les sinusites
Signes neurologiques focaux	Parfois	Absents	Parfois	Parfois	Absents
Nuque raide	Absente	Modérée	Modérée à sévère	Sévère	Absente

TABLEAU 22-XVII. — SYNDROMES, SIGNES ET SYMPTÔMES DU VERTIGE.

ÉTILOGIE	ÉVOLUTION	TYPE DE VERTIGE	TEMPÉ-RATURE	SYMPTÔMES ASSOCIÉS	SURDITÉ	TINNITE OU ACOUPHÈNE	VERTIGE LIÉ À LA POSITION DE LA TÊTE
Syndrome de Ménière	Minute à 24 heures	Sévère, paroxystique, rémissions longues	Anormale	Nausée, vomissements, nystagmus	Aux tons bas, pire pendant les crises, progressive	Remarqué pour les tons bas	Le patient tient sa tête fixe
Névrite vestibulaire	5-10 jours	Sévère, constant, rémissions longues	Anormale	Nausée, vomissements, nystagmus (après rotation)	Non	Non	Le patient tient sa tête fixe
Insuffisance vertébro-basilaire (vasculaire)	Secondes	Sévère, récurrente	Normale	Engourdissements, dysarthrie, diplopie, chutes atoniques, faiblesses	Rare	Non	Non
Tumeur du nerf auditif	Perte d'équilibre temporaire	Le vrai vertige est rare	Anormale	Signes d'atteinte d'autres nerfs crâniens	Progressive atteignant toutes les fréquences	Oui	Rarement
Psychogène	La crise ne dure qu'un instant mais se répète souvent	Mal défini	Normale	Variable	Variable	Variable	Variable

TABLEAU 22-XVIII. — ÉTILOGIES DES VERTIGES.

**Dégénérative:** sclérose en plaques, syringobulbie, dégénérescence cérébelleuse, otosclérose.

**Congénitale:** syndrome Arnold-Chiari, platybasie.

**Toxique/métabolique:** Dilantin®, streptomycine, quinine, plomb, arsenic, alcool, pellagre, bérubéri, hypothyroïdie, hypoglycémie.

**Vasculaire:** insuffisance vertébrobasilaire, périartérite nodosa (syndrome de Cogan), ischémie du tronc, hémorragie cérébelleuse, occlusion de l'artère interne du nerf auditif, migraine, anévrisme, hypotension, hypertension.

**Traumatique:** fracture du labyrinthe, fractures osseuses (pétrus), rupture du nerf cochléovestibulaire (nerf auditif, VIII<sup>e</sup> nerf crânien).

sion). Les céphalées les plus inquiétantes sont, bien entendu, celles qui annoncent un trouble cérébral imminent et très grave (tumeur en croissance rapide ou anévrisme prêt à éclater).

## VERTIGES

Les vertiges touchent en général l'appareil vestibulaire, en premier lieu. Toutefois, comme l'appareil vestibulaire est localisé tout près de l'appareil auditif, des symptômes auditifs s'y associent assez souvent. Comme l'appareil vestibulaire contrôle aussi certains mouvements oculaires involontaires, on note certains désordres des mouvements oculaires en association avec certains vertiges. Une systématisation des syn-

dromes et des signes associés est présentée au tableau 22-XVII.

On distingue cinq classes de causes ou étiologies du vertige. Cette nosologie est présentée au tableau 22-XVIII.

## HYDROCÉPHALIE

L'hydrocéphalie est l'accumulation excessive de liquide céphalorachidien due à une obstruction de sa circulation : des glandes sécrétrices (plexus choroïdiens) localisées dans les ventricules supérieurs, vers le quatrième ventricule, les citernes extracérébrales, et finalement, la circulation veineuse. La production du liquide céphalorachidien est constante et n'est pas modulable, de telle sorte que toute obstruction incontrôlée de son flux, chez l'enfant, dont le crâne est flexible, mènera à un gonflement de la tête et à beaucoup de souffrance. Chez l'adulte, dont le crâne est rigide, la décompensation et la mort arrivent plus rapidement. Il revient typiquement au médecin pédiatre de prendre la mesure du crâne de l'enfant ou de relever les symptômes de ce trouble. Ceci est d'autant plus important que le trouble peut souvent être traité soit par médicament, soit par intervention chirurgicale (installation d'un drain) — ce qui fait que la plupart des cas d'hydrocéphalie pédiatrique peuvent aujourd'hui être corrigés. Le tableau 22-XIX présente les principales causes de l'hydrocéphalie ainsi que la localisation intracérébrale du problème. La figure 22-3 montre un enfant dont l'hydrocéphalie est mise davantage en évidence par la diaphanoscopie de la

TABLEAU 22-XIX. — SITES D'OBSTRUCTION DU PASSAGE DU LIQUIDE CÉPHALORACHIDIEN ET DÉSORDRES QUI EN SONT RESPONSABLES.

SITE INTRACRÂNIEN	NATURE DE LA PATHOLOGIE
Réseau vasculaire arachnoïdien	Absence de développement Obstruction hémorragique Obstruction infectieuse
Espace sous-arachnoïdien	Méningite Hémorragie sous-arachnoïdienne
Orifices du quatrième ventricule	Méningite Malformation Arnold-Chiari Malformation Dandy-Walker Néoplasie
Quatrième ventricule	Néoplasie
Aqueduc de Sylvius	Épendymite Obstruction X-liée Malformation de la veine de Galien Tumeur mésentencéphalique ou pinéale Gliose en complication d'un drain
Troisième ventricule	Tumeur
Foramen de Monroe	Tumeur Ventriculite
Ventricules latéraux	Tumeur Hémorragie

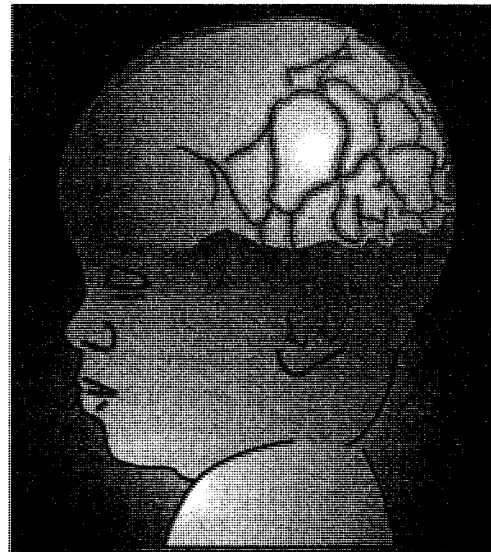


FIGURE 22-3. — TÊTE D'ENFANT HYDROCÉPHALE EN DIAPHANOSCOPIE. La diaphanoscopie a été pratiquement remplacée par l'imagerie cérébrale dans les pays industrialisés.

tête. La figure 22-4 montre l'instrument utilisé pour la diaphanoscopie.

La figure 22-5 présente une vue schématisée du syndrome Dandy-Walker, une malformation congénitale comportant une hydrocéphalie.

Les signes et symptômes d'hydrocéphalie varient en fonction de l'âge. Par exemple, c'est seulement chez le nourrisson qu'on peut observer des fontanelles gonflées, des sutures ouvertes et une macrocrânie, tandis que le papilloédème n'est généralement observé qu'après la fusion des sutures, juste-

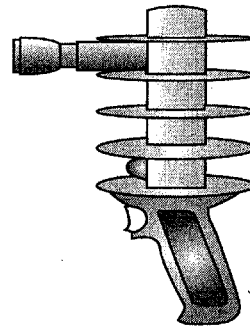


FIGURE 22-4. — INSTRUMENT SERVANT À LA DIAPHANOSCOPIE. Le diaphanoscope dégage une lumière intense permettant d'inspecter le crâne.

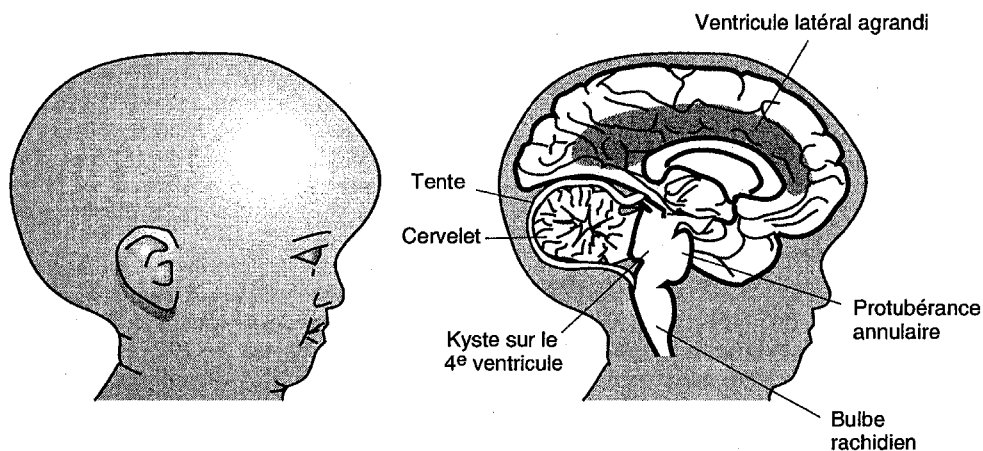
FIGURE 22-5. — SYNDROME DANDY-WALKER. Ce syndrome résulte d'une malformation cérébrale congénitale. La tête est grosse et l'occiput proéminent. Dans le cas présent, un kyste du 4<sup>e</sup> ventricule obstrue les trous de Luschka et de Magendie (non illustré). Le cervelet et sa tente sont alors graduellement déplacés vers le haut tandis que la protubérance annulaire, le bulbe rachidien et la moelle cervicale sont aplatis et déplacés vers l'avant à cause du kyste.

TABLEAU 22-XX. – SYMPTÔMES D'HYDROCÉPHALIE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT.

SIGNES ET SYMPTÔMES	DÉTAILS
Céphalées	Bifrontales ou occipitales, souvent modérées, pires au matin et après effort ou antéflexion du tronc ou toux, progressives et persistantes
Vomissements	Variables, intermittents, sans projection, sans nausée, progressifs
Altérations de la personnalité	Agitation, irritabilité, affaiblissement de la mémoire, léthargie, dépression, somnolence, fatigue, obnubilation
Papilloedème	Bilatéral, dû à la pression intracrânienne sur l'œil
Strabisme, diplopie et ptosis	Dû à la pression sur les nerfs crâniens III et VI, difficulté à lever l'œil
Fontanelle gonflée	Retard de fermeture des fontanelles, surtout les antérieures
Sutures ouvertes	Observées en radiographie
Macrocrânie	Jusqu'à l'âge de 2 ans
Signes vitaux anormaux	Pression sanguine accrue, respiration et pouls lents
Ralentissement EEG	Ondes lentes diffuses et généralisées
Convulsions	Observées dans les cas graves
Bruits crâniens	Entendus à l'auscultation
Transillumination	Surtout suite aux épanchements sous-duraux, porencéphalie, malformation de Dandy-Walker

ment parce qu'alors la pression intracrânienne peut s'accumuler davantage. Les signes et symptômes de l'hydrocéphalie sont présentés en détail au tableau 22-XX.

Même si l'hydrocéphalie en pédiatrie est un état qu'on arrive le plus souvent à bien contrôler aujourd'hui, il existe des cas non traitables. Hagberg et Sjögren (1966) ont décrit un profil neuropsychologique particulier chez ces enfants, qu'ils ont appelé le « *cocktail party syndrome* ». Il s'agit d'un déficit linguistique sémantique-pragmatique avec déficience mentale légère et déficits de type frontal – cette aire corticale étant celle qui est la plus atteinte dans ce syndrome.

### HYPOTHYROÏDIE CONGÉNITALE

Les maladies congénitales de la glande thyroïde peuvent comporter l'absence complète de la glande, ou plusieurs blocages biochimiques empêchant la production de la thyroxine. Certains bébés naissent symptomatiques, tandis que d'autres ne développent les symptômes que quelques mois plus tard. Le problème se manifeste aussi en variante fruste en forme endémique dans des pays sous-développés dont le régime alimentaire est déficient en iode. Le dépistage de déficits thyroïdiens se fait maintenant généralement en obstétrique et permet de prévenir d'importants dommages neurologiques que l'on appelait autrefois le crétinisme. La prévalence est de l'ordre d'un cas sur 5 000 naissances. Tout enfant présentant une macrocrânie, hypotonie, et un important retard développemental devrait recevoir un examen sérique de son niveau de thyroxine, d'autant plus que la thérapie de remplacement hormonal est très efficace (Lowe, 1982; Querido et al., 1978). Les symptômes d'hypothyroïdie sont présentés au tableau 22-XXI.

TABLEAU 22-XXI. – SYMPTÔMES D'HYPOTHYROÏDIE.

Macrocrânie
Fontanelle postérieure persistante
Retard du développement osseux
Cri rauque
Langue hypertrophiée
Hernie ombilicale
Hypotonie
Hypertrophie musculaire
Paupières bouffies
Retard généralisé du développement

### BIBLIOGRAPHIE

- BASTUJI, H. (1994). Rythmes d'endormissement persistant chez l'adulte. Deux cas sans débilité mentale. *Neurophysiologie Clinique*, 24, 160-166.
- BOLTER, J.F. (1984). Epilepsy in children: Neuropsychological effects. In: J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), *Child neuropsychology* Vol. 2, New York, Academic Press.
- BRAUN, C.M.J., CRÉPEAU, F. (1997) Évaluation neuropsychologique de l'adulte. Montréal, Décarie.
- BROWER, M.C., ROACH, E.S. (1998). Neurocutaneous syndromes. In: C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- CAPLAN, R. (1998). Epilepsy syndromes. In: C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- CHEVRIE, J.J., AICARDI, J. (1978). Convulsive disorders in the first year of life: Neurological and mental outcome and mortality. *Epilepsia*, 19, 67-74.
- DENHOFF, E. (1968). Cerebral palsy, the preschool years. New York, C.C. Thomas.
- DRAKE, M.E. (1986). Jactatio nocturna after head injury. *Neurology*, 36, 867-868.
- FENNELLE, E. (1998). Infections of the nervous system. In: C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.



- tric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- GOLDEN, G.S. (1991). Movement disorders and paroxysmal disorders. *In*: M.I. Gottlieb, J.E. Williams (Éds.), Developmental-behavioral disorders. New York, Plenum.
- Graham, P., Rutter, M. (1968). Organic brain dysfunction and child psychiatric disorders. *British Journal of Medicine*, 3, 695-700.
- GROSSMAN, H.J. (1983). Manual on terminology and classification in mental retardation (3<sup>rd</sup> ed.) Washington, American Association on Mental Deficiency.
- HAGBERG, B., SJÖGREN, I. (1966). The chronic brain syndrome of infantile hydrocephalus. *American Journal of Diseases in Childhood*, 112, 189-196.
- HARRIS, J.C. (1998). Developmental neuropsychiatry (Vol II). Assessment, diagnosis and treatment of developmental disorders. New York, Oxford University Press.
- HOLDEN, K.R., FREEMAN, J.M., MELLITS, E.D. (1980). Outcomes of infants with neonatal seizures. *In*: J.A. Wada, J.K. Perry (Éds.), Advances in epileptology: 10<sup>th</sup> Epilepsy International Symposium. New York, Raven Press.
- HYND, G.W., WILLIS, W.G. (1988). Pediatric neuropsychology. New York, Grune and Stratton.
- JEAVONS, P.M., BOWER, B.D., DIMITRAKOUDI, M. (1973). Long term prognosis of 150 cases of West's syndrome. *Epilepsia*, 14, 153-164.
- LOU, H.C. (1982). Developmental neurology. New York, Raven Press.
- LUGARESI, E., ZUCCONI, M., BIXLER, E.O. (1987). Epidemiology of sleep disorders. Special Issue: Sleep disorders. *Psychiatric Annals*, 17, 446-453.
- MONTPLAISIR, J., ROULEAU, I. (1987). Le sommeil normal et pathologique. *In*: M.I. Botez (Éd.), Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement. Montréal, Presses de l'Université de Montréal.
- QUERIDO, A., BLEICHRODT, N., DJOKOMOELJANTO, R. (1978). Thyroid hormones and human mental development. *In*: M.A. Corner, R.E. Baker, N.E. Van de Pol, D.F. Swaab, H.B.M. Uylings (Éds.), Maturation of the Nervous system: Progress in brain research (Vol. 48). Amsterdam, Elsevier.
- REIMAO, R., LEMMI, H. (1985). Jactatio capitis nocturnus: registro de um caso em adulto. (Sleep-related headbanging in adults: A case report). *Arquivos de NeuroPsiquiatria*, 43, 86-90.
- SMALL, L. (1980). Neuropsychodiagnosis in psychotherapy. New York, Brunner/Mazel.
- SNYDER, S. (1987). Jactatio capitis nocturnus in association with major depression and borderline personality. *Sleep*, 10, 84-85.
- WALSH, J.K., KRAMER, M., SKINNER, J.E. (1981). A case report of jactatio capitis nocturna. *American Journal of Psychiatry*, 138, 524-526.
- WHITTEN, J.R. (1972). The production of epileptiform electroencephalographic discharges by psychological factors. *Journal of Clinical Hypnosis*, 14, 210-219.
- WHYTE, J., KAVEY, N.B., GIDRO, F.S. (1991). A self-destructive variant of jactatio capitis nocturna. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 179, 49-50.

# NEUROLOGIE DES SYNDROMES « LOURDS » DE L'ENFANT

Une déformation immédiatement repérable de la tête ou de l'encéphale, visible à la dissection grossière ou même en tomographie transaxiale, est ce que nous entendons par atteinte neurologique « lourde ». Ces atteintes sont généralement assorties non seulement de déficience mentale, mais aussi de diverses pathologies touchant les autres systèmes corporels (cardiaque, dermatologique, du squelette, etc.). D'ailleurs, des malformations encéphaliques font partie d'un grand nombre de syndromes multisystémiques (syndromes de Rubinstein-Taybi, de Smith-Lemli-Opitz, de Cornelia de Lange, de Hallermann-Streiff, de Prader-Willi, d'Arnold-Chiari, de Dandy-Walker, ainsi que de plusieurs monosomies, trisomies et translocations autosomiques). Les causes ultimes de ces malformations majeures sont diverses, pouvant être héréditaires (neurofibromatose, achondroplasie, sclérose tubéreuse), traumatiques (anoxie, aspiration de liquide amniotique, impact mécanique), congénitales (aberrations chromosomiques, maladies métaboliques de la mère), infectieuses (rubéole, toxoplasmose, cytomégalovirus), toxiques (alcoolisme maternel, iatrogène : anticonvulsivants, etc.), obstructives (hydrocéphalie), vasculaires (hématomes, angiomes). Une proportion importante de tels cas se termine en avortements spontanés. Ces anomalies peuvent relever d'erreurs très précoces de la formation du tube neural (*ex* : anencéphalie), ou moyennes (*ex* : défaut de clivage hémisphérique produisant la porencéphalie, défauts de la ligne médiane responsables, par exemple, des agénésies du corps calleux). Dans l'ensemble, la prévalence des défauts de développement du tube neural atteint environ 1 : 1000 (Norman et al, 1998). Certaines déformations majeures ne sont pas du tout d'origine nerveuse, car les erreurs de fusion des plaques crâniennes peuvent engendrer des contraintes qui imposeront un développement biaisé de l'encéphale dans son boîtier déformé (*ex* : scaphocéphalie). À l'opposé, certaines

anomalies structurelles sont purement nerveuses et relèvent d'erreurs de migration des neurones en tant que tels (*ex* : hétérotopies). On distingue les malformations cérébrales de la ligne médiane antérieure (cyclopie, otocéphalie) de celles de la ligne médiane postérieure (déformation de Dandy-Walker, d'Arnold-Chiari, spina bifida, encéphalocèle).

## MALFORMATIONS MAJEURES DE L'ENCÉPHALE

Les malformations plus grossières de l'encéphale et de la boîte crânienne sont typiquement dues à des erreurs du développement au premier trimestre de la grossesse (tableau 23-I).

## EFFETS DES CRÂNIOSYNOSTOSES SUR LE SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

La crâniosynostose est une fusion prématurée d'une ou de plusieurs sutures crâniennes. La prévalence est de 4 cas sur 10 000 naissances. Le développement de la boîte crânienne s'adapte à cette contrainte en compensant (s'hypertrophiant) au niveau des autres sutures. La crâniosynostose ne comporte pas nécessairement, en soi, de problèmes neurologiques graves. Par contre, la crâniosynostose accompagne souvent d'autres anomalies du développement. Par exemple, le syndrome de Crouzon, un problème héréditaire, comporte entre autres traits, plusieurs crâniosynostoses, un important hypertélorisme, et plusieurs autres dysmorphies faciales qui, ensemble, handicapent sévèrement l'enfant. D'autres syndromes comportant entre autres caractéristiques une crâniosynostose incluent le syndrome de Baller-Gerold, le syndrome de Berant, le syndrome de Lowry, le syndrome de Gorlin-Chaudhry-Moss, le syndrome de Sensenbrenner, le syndrome de Christian (Baraister, 1985 ; Lou, 1982).

TABLEAU 23-I. – DÉFORMATIONS CRÂNIOENCÉPHALIQUES AYANT LIEU PENDANT LE PREMIER TRIMESTRE DE LA GROSSESSE. (VOIR AUSSI LOU, 1982; DAVID, 1992; WILLIAMS ET CAVINESS, 1984).

TERME CLINIQUE	DESCRIPTION
Anencéphalie	Absence d'hémisphères cérébraux, diencéphale et mésencéphale
Microcéphalie	Sous-développement de l'encéphale se reflétant dans une boîte crânienne de dimension réduite
Podencéphalie	Extrusion de l'encéphale de la boîte crânienne
Méningocèle	Extrusion des méninges de la boîte crânienne
Otocéphalie	Avortement développemental des bourgeons mandibulaires : réunion des oreilles au-dessous de la face et absence de bouche
Cyclotocéphalie	Avortement développemental du bourgeon frontal : présence d'un seul œil à la médiane
Cébocéphalie	Signifie « tête de singe » : anomalie de la ligne médiane, yeux collés, nez absent
Ethmocéphalie	Protubérance ethmoïde (probiscus) situé entre les deux orbites et hypertélorisme
Nanisme à tête d'oiseau	Microcéphalie, rétrognathie, oreilles basses, nez en bec d'oiseau
Macrocéphalie (mégaloencéphalie)	Crâne anormalement large : l'étiologie peut être l'hydrocéphalie ou une exubérance de la prolifération neuronale
Encéphalocèle	Extrusion d'une partie du cerveau à l'extérieur de la boîte crânienne
Hydrocéphalie	Élargissement de la tête due à l'accumulation de liquide céphalorachidien dont l'évacuation est empêchée

TABLEAU 23-II. – DÉFORMATIONS CRÂNIOCÉRÉBRALES CAUSÉES PAR UNE CRÂNIOSYNOSTOSE (APRÈS LE PREMIER TRIMESTRE DE LA GROSSESSE). VOIR AUSSI BARAISTER, 1985; LOU, 1982.

Plagiocéphalie	Tête asymétrique à cause d'une crâniosynostose unilatérale de la suture coronale ou lambdoïdale
Scaphocéphalie (dolichocéphalie)	Tête en forme de « bateau » à cause d'une crâniosynostose de la suture sagittale
Platycephalie	Aplatissement de la voûte crânienne
Trigonocéphalie	Tête triangulaire, vue d'en haut due à une crâniosynostose de la suture frontale
Brachycéphalie	Occiput et front plats à cause d'une crâniosynostose de la suture coronale
Oxycéphalie (turricéphalie ou acrocéphalie)	Tête en forme de tour due à une crâniosynostose combinée des sutures sagittale et coronale

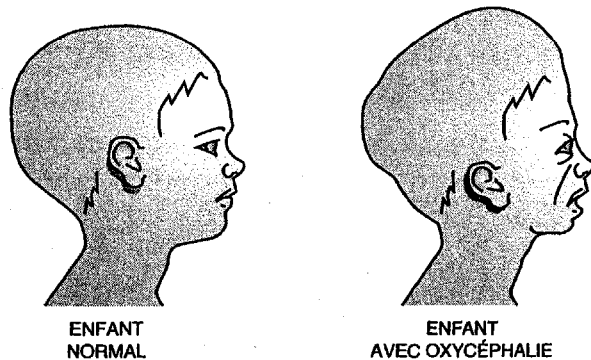


FIGURE 23-1. – ENFANT AVEC OXYCÉPHALIE. Le cas illustré présente une dysostose crânofaciale : le front est large, plat et haut. Les sutures coronale et sagittale se sont fusionnées trop tôt, forçant par la suite une extension supérieure excessive du crâne et imposant une hypoplasie des os de la face. Les yeux exophthalmiques ont une forme « antimongolienne » et « hypertéloriste ».

Voir le tableau 23-II pour les principales crâniosynostoses et les figures 23-1 et 23-2 pour des illustrations de l'oxycéphalie, de la brachycéphalie et de la scaphocéphalie.

### DÉFICIENCE MENTALE ET DYSMORPHISMES CRÂNIOCÉRÉBRAUX ET EXTRACÉRÉBRAUX

La crâniosynostose ne produit pas en soi la déficience mentale, quoi qu'elle puisse y être associée. Par contre, on comprend aisément que lorsque la tête est extrêmement petite (microcéphalie), le cerveau logé dans cette petite tête pourrait aussi être petit, et que ceci pourra être assez fortement prédictif de la déficience mentale. Il faut comprendre que dans ces cas, la dysgénésie n'est pas due à une crâniosynostose. Le tableau 23-III fait état de divers syndromes du développement comportant une microcéphalie et une déficience mentale.

Une tête extrêmement volumineuse n'est pas un trait aussi inquiétant qu'une tête trop petite. Toutefois, certains syndromes avec macrocéphalie comportent aussi une déficience mentale (tableau 23-IV). Les macrocéphalies ne découlent pas plus que les microcéphalies des crâniosynostoses.

Évidemment, la déficience mentale peut découler de conditions qui n'affectent en rien le volume de la tête, ou bien de conditions comportant plutôt des déformations de la tête ou une anomalie de son volume global (tableau 23-V).

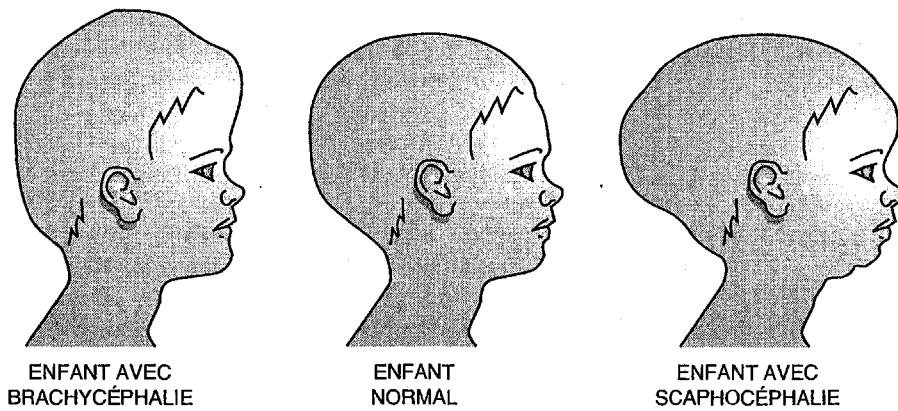


FIGURE 23-2. — ENFANTS AVEC BRACHYCÉPHALIE ET SCAPHOCÉPHALIE. La brachycéphalie est due à une fermeture prématurée des sutures coronaires, ce qui empêche la croissance antéro-postérieure du crâne, mais non la croissance latérale — ce qui donne une tête de petite dimension ou aplatie. La scaphocéphalie est due à une fermeture prématurée des sutures sagittales, ce qui empêche la croissance latérale du crâne, mais non la croissance antéro-postérieure — ce qui donne une tête longue et étroite.

TABLEAU 23-III. — EXEMPLES DE SYNDROMES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL EN PÉDIATRIE COMPORTANT UNE MICROCÉPHALIE ET UNE DÉFICIENCE MENTALE.

SYNDROME	DESCRIPTION
Syndrome de Rubinstein-Taybi	Petite stature, inclinaison antimongoloïde des fentes palpébrales, palais en ogive, cryptorchidie, phalanges terminales hypertrophiées, hypertélorisme
Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	Nanisme à début intra-utérin : micrognathie, microstomie, épicanthus, syndactylies, anomalies dermatoglyphes, anomalies génitales chez le garçon
Syndrome de Cornelia de Lange	Hypertrophie congénitale, troubles extrapyramidaux, gueule de loup, hirsutisme, brachycéphalie
Syndrome de Hallermann-Streiff	Faciès en tête d'oiseau, anomalies dentaires, nanisme harmonieux avec hypotrichose, microphthalmie, cataracte congénitale
Syndrome de Prader-Willi	Nanisme, obésité, cryptorchidie, diabète, hypotonie
Syndrome de Kaufman	Micrognathie, malformations auriculaires et oculaires (microcornée, strabisme et myopie) et de la columelle, autosomale récessive
Syndrome de Seckel	Nanisme à tête d'oiseau : hypoplasie des maxillaires, rétrognathie, nez en bec d'oiseau, implantation basse des oreilles, anomalies du palais, des dents, des doigts, anomalie de l'hormone de croissance

Voir aussi les syndromes de Bloom, COFS, de Cockayne, de Coffin-Siris, de Langer-Giedon, de Meckel, et de Williams, dans Baraister, 1985.

TABLEAU 23-IV SYNDROMES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL EN PÉDIATRIE COMPORTANT UNE MACROCÉPHALIE. VOIR AUSSI BARAISTER, 1985.

MALADIE OU SYNDROME	DESCRIPTION
Syndrome de Sotos	Gigantisme corporel et cérébral (dolichocéphalie) généralisé
Achondroplasie	Nanisme avec défaut de prolifération du cartilage de conjugaison
Neurofibromatose	Neuroectodermose avec tumeurs cérébrales dont, fréquemment, des schwannomes
Maladie d'Alexander	Maladie métabolique touchant les astrocytes, avec quadriparésie spastique et ataxie
Maladie de Tay-Sachs	Maladie métabolique mortelle (gangliosidose) avec hypotonie et convulsions
Leucodystrophie métachromatique	Maladie métabolique (déficit de l'enzyme arylsulfatase A) avec hypotonie qui se transforme en spasticité
Syndrome de Riley-Smith	Macrocéphalie, pseudo-papillœdème et hémangiomes sous-cutanés et cutanés

TABLEAU 23-V. — AUTRES CONDITIONS DYSMORPHIQUES ASSOCIÉES AUX CAUSES STATIQUES DE LA DÉFICIENCE MENTALE.

CONDITIONS DYSMORPHIQUES	CARACTÉRISTIQUES
Pseudo-hypoparathyrisme	Émail dentaire pauvre, courte stature, 4 <sup>e</sup> métacarpe court, calcifications sous-cutanées
Syndrome de Williams	Hypercalcémie, faciès de lutin, sténose de l'aorte
Acrocéphalosyndactylie	Crâniosynostose et syndactylie
Syndrome oculocérébral avec cornées nuageuses	Absence de cheveux et de pigmentation de la peau, hypopigmentation
Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe	Glaucome, hypotonie, dysfonction rénale
Syndrome cérébro-hépatorénal	Glaucome, hypotonie, opacité de la cornée, fibrose interstitielle du foie
Syndrome Laurence-Moon-Biedl	Obésité, rétinite pigmentaire, polydactylie, hypogénitalisme
Lepréchaunisme	Émaciation, hirsutisme, oreilles larges et basses
Syndrome de Noonan	Sténose pulmonaire, courte stature, ptose, hypertélorisme, clinodactylie, cubitus valgus
Syndrome oro-digitofacial	Palais et langue fissurés, anomalies digitales
Syndrome Russel-Silver	Hémi-hypertrophie, courte stature, gonadotrophines urinaires élevés



Nous avons vu au chapitre 10, portant sur les syndromes chromosomiques, que les désordres précoces du développement cérébral affectent souvent la ligne méridienne de la tête au complet, touchant donc le cerveau, le visage et la mâchoire. La figure 23-3 illustre quelques syndromes avec mâchoire sous-développée, caractéristique que l'on nomme micrognathie.

La microgyrie est illustrée à la figure 23-4 et la porencéphalie à la figure 23-5.

Le gigantisme cérébral (syndrome de Sotos) décrit par Sotos et al en 1964, ne se limite pas à la macrocrânie. L'enfant manifeste un excès de croissance tant au plan de la taille que du poids et de l'âge osseux. Le faciès est particulier : front haut et bosselé, mâchoire proéminente, hypertélorisme, fissures palpébrales inclinées vers le bas. De surcroît, la tête est dolichocéphalique, le palais est arché, les membres sont longs.

L'enfant est mal coordonné et généralement déficient mental, mais il y a des exceptions. Par contre, on détecte peu ou pas d'anomalies neurologiques franches comme telles. Les ventricules latéraux sont, dans la majorité, élargis. Jaeken (1972) a analysé 80 cas. Les symptômes, en fréquence décroissante, étaient les suivants : gigantisme (100 p.100), front élargi (91 p.100), palais arché (96 p.100), hypertélorisme (91 p.100), dolichocéphalie (84 p.100), retard développemental (83 p.100), grands pieds et mains (83 p.100), menton pointu (83 p.100), vieillissement prématuré des os (74 p.100), incoordination motrice (67 p.100), dentition prématurée (57 p.100), troubles alimentaires (44 p.100). D'autres investigations ont relevé des anomalies des dermatoglyphes, anomalies oculaires, anomalies musculosquelettiques, tumeurs, nystagmus, strabisme, et hypotonie. La thyrotoxicose

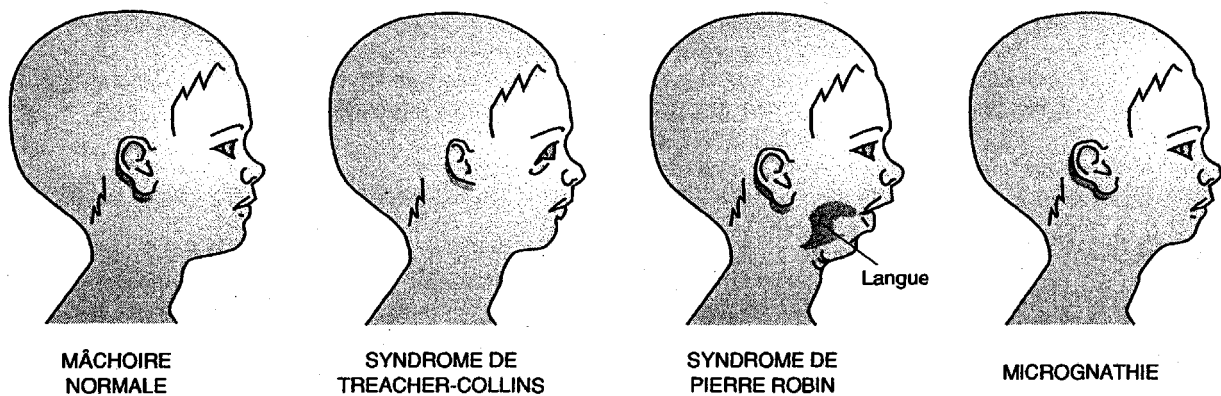


FIGURE 23-3. – SYNDROMES DE TREACHER-COLLINS, DE PIERRE ROBIN ET MICROGNATHIE. Dans le syndrome de Treacher-Collins, on observe une inclinaison vers le bas des scissures palpébrales, une hypoplasie des aires malaires et zygomatiques, menton petit (micrognathie), rétracté, colobome des paupières – généralement sur le tiers externe de la paupière inférieure. Le nez semble gros parce que le menton est rétracté. Les oreilles sont mal formées. Dans le syndrome de Pierre Robin, le menton est petit et fuyant (micrognathie), les oreilles sont basses, le maxillaire inférieur est hypoplasique et fuyant de sorte que la langue se replie vers le pharynx, obstrue l'épiglotte et gêne la respiration et l'alimentation. La micrognathie peut survenir dans plusieurs conditions anormales du développement (aberrations chromosomiques, syndrome d'alcoolisme fœtal, etc.).

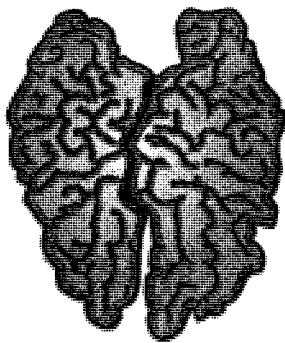


FIGURE 23-4. – AGÉNÉSIE CORTICALE DIFFUSE DU CERVEAU D'UN NOURRISSON. Un défaut de développement tel l'agénésie corticale peut donner l'apparence au cerveau naissant du cerveau d'un patient avec démence sénile (sulci élargis, ventricules hypertrophiés).

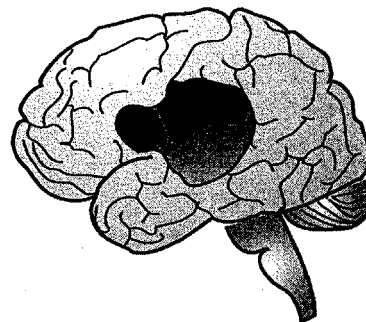


FIGURE 23-5. – PORENCÉPHALIE CHEZ UN ENFANT DE SIX ANS. La porencéphalie est une cavité cérébrale anormale d'origine congénitale, dont l'étiologie peut être diverse (kyste, ancien infarctus, etc.). Cette cavité est en continuité avec le système ventriculaire.

semble suivre le début du gigantisme dans quelques cas. Le gigantisme cérébral est généralement sporadique, mais plusieurs pedigrees ont été étudiés avec une forte prévalence multigénérationnelle (Benezra-Obeiter et al, 1989, pour une revue générale de ce syndrome).

On comprend maintenant pourquoi le pédiatre mesure la circonférence crânienne (microcéphalie, macrocéphalie).

## DYSMORPHOSES DE LA LIGNE MÉDIANE

Plusieurs des anomalies majeures de la formation de la tête et du visage sont dues à des erreurs du développement pendant le premier trimestre, moment pendant lequel les bourgeons faciaux se fusionnent au milieu du visage pour former un tout. Nous avons aperçu plusieurs de ces dysmorphoses dans les syndromes décrits plus haut. Le clinicien est donc particulièrement attentif, au moment de l'analyse échographique et du premier examen obstétrique, aux dysmorphoses de la ligne médiane (dysmorphoses de la dentition, fentes labiales, palatines, yeux trop rapprochés ou trop éloignés, fentes palpébrales mongoloïdes ou antimongoloïdes, micrognathie, voire hypospadias, visage lunaire, etc.). La forme extrême d'un désordre cérébral du développement de la ligne médiane est l'holoprosencéphalie : les deux hémisphères ne forment alors qu'une seule entité. Une distance trop grande entre les yeux est appelée hyper-

télorisme. Une telle déviation importante de la norme ne porte en soi aucune pathologie mais est souvent associée à d'autres dysmorphoses, ainsi qu'à la déficience intellectuelle. La morbidité résulte souvent d'une aberration chromosomique (ex : délétion partielle de pratiquement n'importe lequel des chromosomes). Ceci est dû au fait qu'une aberration chromosomique a un impact sur plusieurs processus métaboliques de base affectant très tôt le développement, et touchant forcément plusieurs systèmes (cardiaque, digestif, cutané, nerveux, etc.) et plusieurs organes. L'hypertélorisme, comme les autres dysmorphoses de la ligne médiane, peut aussi être héréditaire. Le syndrome BBB d'Opitz est un exemple de la dernière éventualité : ce syndrome, dont le mode de transmission spécifique demeure sujet à discussion, comporte l'hypertélorisme, l'hypospadias, des organes génitaux ambigus, une fistule orocolique, une atrésie ou imperforation anale, une déficience mentale, une hernie du diaphragme, ainsi que plusieurs autres symptômes. Voir le tableau 23-VI pour d'autres syndromes avec hypertélorisme.

L'hypotélorisme correspond à un trop grand rapprochement des yeux. Il est moins fréquent que l'hypertélorisme. La forme la plus extrême de l'hypotélorisme est la cyclopie, la formation d'un seul œil sur la ligne médiane. L'hypotélorisme est souvent associé à la microcéphalie, l'holoprosencéphalie, la micrognathie, la microphthalmie. Le tableau 23-VII présente divers syndromes comportant un hypotélorisme.

TABEAU 23-VI. – SYNDROMES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL PÉDIATRIQUES AVEC HYPERTÉLORISME. VOIR AUSSI BARAISTER, 1985.

<b>Syndrome HMC</b>	Micropsie, fente labiale, palatine et nasale, microcéphalie, atrésie du canal auditif, reins ectopiques, maladie cardiaque
<b>Syndrome de Robinow</b>	Front bossu, pont interoculaire déprimé, bouche descendante, hypoplasie génitale
<b>Syndrome Gorlin-Goltz</b>	Tumeurs multiples, dyskératose des palmes et plantes, calcification de la dure-mère
<b>Syndrome de Williams et Beuren</b>	Microcéphalie modérée, sténose de l'aorte, faciès de lutin, hypercalcémie variable
<b>Syndrome de Noonan</b>	Petite stature, yeux antimongoliens, déficience mentale variable, ptose, cou palmé, lésions cardiaques
<b>Syndrome de Waardenburg</b>	Surdité, hétérochromie
<b>Syndrome de Donohue</b>	Lepréchaunisme, faciès grotesque, nez en selle, grosses lèvres, clitoris ou pénis élargi, déficience mentale
<b>Syndrome d'Aarskog</b>	Petite stature, yeux antimongoliens, ptose, petits doigts avec clinodactylie

TABEAU 23-VII – SYNDROMES CLINIQUES COMPORTANT L'HYPOTÉLORISME.

<b>Hypogonadisme hypogonadotrophique avec anosmie</b>	Fente labiale, diabète, obésité, cryptorchidie, surdité partielle, dysgénésie unilatérale du rein, déficience mentale
<b>Astomie-agnathie-holoprosencéphalie</b>	Condition létale rare, avec retard intra-utérin de croissance, absence ou hypoplasie mandibulaire, holoprosencéphalie, cyclopie ou hypotélorisme, et parfois un proboscis frontal
<b>Séquence de Myer</b>	Agénésie vomero-septale-prolabiale, fente palatine, microcéphalie, déficience mentale
<b>Dysplasie spondylo-méta-épiphyssiale</b>	Nanisme dysproportionnel, prognathisme, hypodontie, ossifications de la colonne vertébrale

Le corps calleux (commissure interhémisphérique contenant plusieurs centaines de millions de fibres) est la structure cérébrale médiane par excellence. On découvre avec stupéfaction, souvent par pur hasard au moment de l'examen en imagerie cérébrale (suite à une chute ou événement sans rapport) dans certains cas d'apparence autrement parfaitement normale, l'absence complète du corps calleux. Par ailleurs, toutefois, on s'étonne aussi de constater que de nombreuses anomalies majeures du développement cérébral comportent une absence de développement du corps calleux. Ceci représente parfois l'élément macrostructurel le plus saisissant du syndrome, mais n'est toutefois habituellement nullement le principal responsable des déficits cognitifs observés. Il semble que le développement du corps calleux soit particulièrement sensible aux divers facteurs de stress (toxiques, chromosomiques, métaboliques, etc.); (tableaux 23-VIII et 23-IX).

Les exemples présentés au tableau précédent sont un mélange hétéroclite, assez représentatif, somme toute, de la diversité des causes de l'agénésie du corps calleux. Divers troubles métaboliques peuvent bloquer la genèse du corps calleux (désordres de l'adénylo-succinase, de la dihydropyrimidine deshydrogénase, des mucopolysaccharides, de l'arylsulfatase, de la glycine, du pyruvate deshydrogénase, de la taurine, des lipides, des purines). La plupart des causes sont héréditaires (*ex* : le syndrome d'Aicardi, d'Andermann, de Shapiro, la trigonocéphalie d'Opitz). Plusieurs sont sporadiques (*ex* : syndrome de Dandy-Walker), tandis que les unes sont d'origine toxique (*ex* : alcoolisme fœtal) et que les autres sont d'origine inconnue (*ex* : syndrome de Coffin-Lowry). On estime à 600 000 000 le nombre de fibres calleuses chez l'humain. Aussi massive et peuplée de neurones que soit cette structure cérébrale, il semble que son développement prénatal puisse être facilement interrompu. Son développement semble comporter une période critique délicate réunissant un grand nombre de conditions. Les fibres axonales se mettent à traverser

TABLEAU 23-VIII. — EXEMPLES D'ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES AVEC AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX.

SYNDROME	RÉFÉRENCES
Aberration du chromosome X	Berry et al, 1994
Pseudo-trisomie 13	Dincsoy et al, 1995
Trisomie 9	Golden et al, 1993
Trisomie 19 partielle	Valerio et al, 1993
Trisomie 8	Digilio et al, 1994

Note. L'agénésie du corps calleux est aussi rapportée suite à la délétion du chromosome 2, le syndrome XXY (Klinefelter), la délétion du bras court du chromosome 17 (syndrome Miller-Dieker), les monosomies X, 4p et 21, la translocation des chromosomes 4 et 5 et des chromosomes 4 et 5 et les trisomies 4, 10p, 11, 13, 17, 18 et 21 (Nijikiktjen, 1991).

la ligne médiane vers la 12<sup>e</sup> semaine après fécondation et le tout est complété 5 à 7 semaines plus tard.

## DYSGÉNÉSIES HISTOLOGIQUES DU CERVEAU

On tend à évoquer les erreurs de migration cellulaire et de prolifération (2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse) pour expliquer les anomalies un peu plus subtiles du cerveau (schizencéphalie, macrogyrie, etc.); (tableau 23-X).

Le syndrome du double cortex, ou hétérotopie à bandes, est une anomalie de la migration neuronale visible en imagerie par résonance magnétique. On y identifie une fine couche neuronale sous le cortex, séparée de celui-ci par une mince couche de matière blanche. La plupart des cas rapportés ont une déficience mentale et sont épileptiques (le syndrome de Lennox-Gastaut est la forme d'épilepsie la plus souvent relevée) (Barkovitch et al, 1994; Ricci et al, 1992; Granata et al, 1994; Palmieri et al, 1991). Dans les cas plus graves, on observe diverses pachygyries (Barkovitch et al, 1994). Toutefois, ceci pourrait relever beaucoup du biais d'échantillonnage, les cas pathologiques étant plus sujets à subir l'examen neuroradiologique. Livingstone et Aicardi (1990) rapportent deux cas avec très peu de signes cliniques (trouble d'apprentissage et épilepsie « légère »), ce qui supporte l'extraordinaire énoncé à l'effet que l'on peut subir une anomalie majeure de la migration cor-

TABLEAU 23-IX. — EXEMPLES DE SYNDROMES CONGÉNITAUX ENDOGÈNES AVEC AGÉNÉSIE DU CORPS CALLEUX.

SYNDROME	RÉFÉRENCES
Nanisme primordial	Kozlowski et al, 1993
Déficience en pyruvate deshydrogénase E1 alpha	Michotte et al, 1993
Syndrome de Marshall-Smith	Sperli et al, 1993
Syndrome de Varadi (OFD VI)	Cleper et al, 1993
Phénylcétonurie	Gourovitch et al, 1994
Syndrome d'Aicardi	Umansky et al, 1994
Syndrome de Coffin-Lowry	Soekarman et al, 1994
Syndrome de Da Silva	Naritomi et al, 1994
Syndrome de persistance mésonéphrosique	Shental et al, 1994
Syndrome de Shapiro et Williams	Hirayama et al, 1994
Syndrome d'Anderman	Hauser et al, 1993
Thrombocytopénie congénitale	Braddock et al, 1994
Syndrome de Solomon	Beylotbarry et al, 1994
Syndrome MASA	Boyd et al, 1993
Syndrome Peter's Plus	Camera et al, 1993
Malformation de Dandy-Walker	Dodge et al, 1995
Trigonocéphalie d'Opitz	Glickstein et al, 1995
Syndrome de Sotos	Barth et al, 1980
Syndrome de Fallot	Glickstein et al, 1995

Note. Voir Nijikiktjen, 1991, pour une liste beaucoup plus exhaustive.

ticale sans pour autant manifester de pathologie. Si ceci n'est pas une puissante illustration de la plasticité du système nerveux, il n'en existe aucune.

À part les anomalies génériques identifiées au tableau précédent, on reconnaît aussi des anomalies

histologiques du développement cérébral affectant des tissus plus spécifiques. Le tableau 23-XI fait état des maladies dégénératives ou dysgénésiques touchant particulièrement la matière blanche du cerveau, tandis que le tableau 23-XII inventorie un certain nombre de

**TABEAU 23-X. — ANOMALIES MAJEURES DE LA MACROSTRUCTURE INTERNE DU CERVEAU (SURVENANT GÉNÉRALEMENT APRÈS LE PREMIER TRIMESTRE DE LA GROSSESSE). VOIR AUSSI WILLIAMS ET CAVINESS, 1984, ROPER ET VOELLER, 1998 ET LOU, 1982.**

TERME CLINIQUE	DESCRIPTION
Phacomatoses	Neuroectodermoses (neurofibromatose, sclérose tubéreuse, Maladie de von Hippel, etc.)
Lissencéphalie	Absence de circonvolutions et de sillons : le cerveau atteint le stade de celui d'un embryon de 12 semaines
Micropolygyrie	Circonvolutions surnuméraires, petites, sous-développées
Macrogyrie (ou pachygyrie)	Circonvolutions larges, peu nombreuses
Schizencéphalie	Fente majeure de l'un ou des deux hémisphères
Porencéphalie	Importante cavité corticale-sous-corticale remplie de liquide céphalorachidien
Holoprosencéphalie	Le cortex ne forme qu'un seul hémisphère indifférencié
Ulégyrie	Sclérose résultant d'hypoxie-ischémie après 30 semaines, prolifération gliale, amincissement et durcissement des circonvolutions
Hétérotopie (ex : double cortex)	Îlots de matière grise dans des plages blanches dues à des erreurs de migration (ex : dyslexie)
Agénésie du corps calleux	Non développement du corps calleux. Habituellement, la commissure antérieure est compensatoirement hypertrophiée

**TABEAU 23-XI. — MALADIES DÉGÉNÉRATIVES DE LA MATIÈRE BLANCHE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL OBSERVÉES CHEZ L'ENFANT.**

<b>Maladie de Krabbe</b> (déficiency en galactosidase, spasticité, ralentissement psychomoteur, cécité, surdité, macrocéphalie, ataxie)
<b>Leucodystrophie métachromatique</b> (trouble du stockage lysosomal, avec excès de sulfatides, détérioration mentale, ataxie, hypotonie, strabisme, problèmes psychiatriques)
<b>Adrénoleucodystrophie</b> (transmission X-liée, insuffisance surrénalienne, paralysies, et atteintes cognitives diverses et variables, hypogonadisme, hyperpigmentation dermale)
<b>Maladie de Canavan</b> (dégénérescence spongieuse) (macrocrânie, atrophie optique, nystagmus, convulsions, atonie des muscles du cou, troubles de déglutition et d'audition, fatale avant 18 mois)
<b>Maladie Pelizaeus-Merzbacher</b> (nystagmus, tremblement, atrophie optique, athétose, transmission X-liée, évolution vers l'hypertonie et la démence)
<b>Maladie d'Alexander</b> (prévalence masculine, macrocrânie, mégacéphalie, hydrocéphalie, convulsions, retard de développement, espérance de vie de 2 ans)
<b>Xanthomatose cérébrotendineuse</b> (cataractes, hypertrophie du tendon d'Achille, ataxie, parésie pseudo-bulbaire, myoclonie palatine, trouble respiratoire, démence)
<b>Maladie de Schilder</b> (sclérose cérébrale diffuse) (déficit corticosensoriel, ataxie, atrophie optique, ressemble à la sclérose en plaques)

**TABEAU 23-XII. — MALADIES DÉGÉNÉRATIVES DE LA MATIÈRE GRISE CORTICALE OBSERVÉES CHEZ L'ENFANT.**

<b>Maladie d'Alpers</b> (développement initialement normal, cécité corticale, surdité, microcéphalie, myoclonies, paralysies, amaurose variable, ressemble à l'encéphalite de Creutzfeldt-Jakob)
<b>Maladie de Menkes</b> (maladie des cheveux en fil de fer) (transmission X-liée et récessive, cheveux blancs, éparses, drus et frisés, absorption déficiente du cuivre, convulsions, cécité, hypotonie ou spasticité)
<b>Maladie de Leigh</b> (encéphalomyopathie nécrotisante aiguë) (hypotonie, ataxie, signes bulbaires, atrophie optique, paralysie oculaire, convulsions, espérance de vie de 2 ans)
<b>Déficiency Triose-phosphate-isomérase</b> (signes bulbaires, hypotonie, anémie)
<b>Syndrome de Chediak-Higashi</b> (neuropathie périphérique, hépatosplénomégalie, lymphadénopathie, tumeurs, granules leucocytaires, albinisme universel incomplet, susceptibilité aux infections)
<b>Maladie de Lafora</b> (épilepsie myoclonique d'Unverricht) (syndrome de l'enfance ou adolescence, ataxie, rigidité, cécité, atteintes du cerveau, foie et reins)
<b>Syndrome de Lesch-Nyhan</b> (hyperuricémie) (transmission X-liée, choréathétose, automutilation, déficiency mentale, élévation de l'acide urique en sérum, déficit de l'enzyme hypoxanthine-guanine phosphoribosyl-transférase)



TABLEAU 23-XIII. – MALADIES DÉGÉNÉRATIVES DES NOYAUX GRIS CENTRAUX OBSERVÉES CHEZ L'ENFANT.

<b>Maladie Hallervorden-Spatz</b> (troubles initiaux de la marche, myoclonie, atrophie optique, dyskinésies choréoathétosiques, rigidité intense)
<b>Maladie de Wilson</b> (cirrhose du foie, excès en cuivre au foie et au cerveau, dyskinésies choréiques)
<b>Parkinsonisme juvénile</b> (transmission autosomique dominante, rigidité, tremblements, oculogyrrie)
<b>Chorée de Huntington précoce</b> (transmission autosomique dominante, convulsions, ataxie, rigidité)

TABLEAU 23-XV. – SYNDROMES COMPORTANT UNE PETITE STATURE ET TROUBLES D'APPRENTISSAGE.

Trisomie 21 en mosaïque	Syndrome de Dubowitz
Trisomie 8 partielle	Syndrome de Noonan
Syndrome de Turner	Syndrome d'Opitz
Syndrome de Turner en mosaïque	Syndrome de Robinow
Syndrome tetra X	Syndrome Russell-Silver
Syndrome d'Aarskog	Syndrome de Williams
Syndrome d'alcoolisme fœtal	Syndrome de Rubinstein-Taybi

Note. Informations d'après Montgomery (1990).

TABLEAU 23-XIV. – ANOMALIES CHROMOSOMIQUES ASSOCIÉES AUX CAUSES STATIQUES DE LA DÉFICIENCE MENTALE.

CONDITIONS DYSMORPHIQUES	CARACTÉRISTIQUES
<i>Anomalies chromosomiques autosomiques</i>	
Trisomie 21 (Syndrome de Down : 47, XY, 21 +)	Microbrachycéphalie, épicanthus, 5 <sup>e</sup> doigt petit, taches de Brushfield sur l'iris, hypotonie
Trisomie 18 (Syndrome d'Edward : 47, XY, 18 +)	Dolichocéphalie, opacité de la cornée, strabisme, micrognathie, index fléchi et superposant, pieds plats valgus convexe, crises d'épilepsie
Trisomie 13 (Syndrome de Patau : 47, XY, 13 +)	Microcéphalie, lèvres et palais fissurés, anomalie des yeux, polydactylie, surdité, épilepsie
Trisomie 22 (47, XY, 22 +)	Microcéphalie, microphthalmie, bouche inclinée vers le bas, micrognathie, anomalies cardiaques et osseuses
Trisomie 8 (47, XY, 8 +)	Dysraphisme vertébral
Trisomie 22 partielle (Syndrome des yeux du chat : 46, XY, 22q +)	Colobome vertical de l'iris, atrésie anale, anomalies cardiaques
Monosomie 5 partielle (Syndrome Cri-du-chat : 46, XY, 5p-)	Pleurs rappelant ceux d'un chat, épicanthus, inclinaison antimongoloïde, micrognathie
Monosomie 4 partielle ( <i>Midline fusion defect syndrome</i> : 46, XY, 4p-)	Défaut du cuir chevelu, hypertélorisme, scissure du palais ou de la langue, colobome de l'iris, hypospadias, crises d'épilepsie
Monosomies 18 partielles (46, XY, 18q-; 18p-; r [18])	Microcéphalie, épicanthus, strabisme, anomalies des hanches, atrophie optique, alopecie
Monosomies 13 partielles (46, XY, 13q-)	Microcéphalie, microphthalmie, incidence de rétinoblastome accrue
Monosomies 21 partielles (antimongolisme : 46, XY, 21q-; r [21])	Inclinaison antimongoloïde des paupières, déformation du squelette
Monosomies 22 partielles (46, XY, 22q-)	Épicanthus, syndactylie des orteils, hypotonie, microcéphalie
Monosomies 9 partielles (46, XY, 9p-; r [9])	Déformation du bassin, du nez, des oreilles et de la bouche

Note. Les aberrations gonosomiques sont décrites au chapitre portant sur la neuropsychologie des différences entre les sexes.

ces syndromes touchant davantage la matière grise corticale. Finalement, le tableau 23-XIII décrit des syndromes observés chez l'enfant qui touchent davantage le complexe des noyaux gris centraux.

#### ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES, DYSMORPHISMES ET DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Dans le chapitre portant sur les aberrations chromosomiques (Chapitre 10), nous n'avons pas insisté sur les déficits cognitifs qui pourraient être associés à ces

aberrations. Le tableau 23-XIV fait état d'une série de ces aberrations produisant presque invariablement une déficience mentale, tout en décrivant certains des divers dysmorphismes recherchés par le neuropédiatre.

#### LA TRÈS PETITE TAILLE ET LE DÉFICIT COGNITIF EN NEUROLOGIE PÉDIATRIQUE

Une autre aberration du développement peut consister en une petite taille de l'ensemble du corps. Ceci est typique des cas avec aberration chromosomique mais peut aussi découler de facteurs de stress tissulaires tels l'alcool (tableau 23-XV).

## MALADIES MÉTABOLIQUES

Bien que chacune soit assez rare en soi, il existe une grande diversité d'erreurs du développement du métabolisme. Il s'agit de maladies congénitales, très souvent héréditaires. Leur effet est polysystémique, évidemment, puisque l'atteinte est située au niveau d'un seul ou plusieurs des blocs élémentaires de construction (développement) du corps. Ces éléments de base du métabolisme se résument à un nombre limité de classes : acides aminés, lipides, protéines, minéraux, saccharides, hydrates de carbone, purines et métaux (Menkes, 1980). Presque toutes ces maladies sont traitables (souvent avec un succès partiel cependant). Dans ces cas, l'on peut fournir en supplément alimentaire le métabolite manquant, ou retirer du régime le précurseur sujet à l'accumulation toxique, antagoniser la substance toxique, fournir un cofacteur vitaminique, fournir une enzyme manquante, transplanter un organe. On trouve dans Lou (1982) une liste de ces maladies traitables ou non par ces types d'intervention (voir une liste partielle au tableau 23-XVI).

La galactosémie est une de ces maladies métaboliques particulièrement intéressante parce que ces enfants sont déficitaires au niveau d'une enzyme (galactose-1-phosphate uridyl-transférase) qui est nécessaire pour le métabolisme du lait. Le lait rend le nourrisson malade (vomissements, diarrhées, retard

pondéral) et porte atteinte aussi au système nerveux central et ailleurs, à cause d'une accumulation de métabolites toxiques. Les cas non traités développent une léthargie, hypotonie, somnolence, hépatomégalie, ictères, anémie, cataractes, retard psychomoteur et déficience mentale. Les neurones corticaux et Purkinje sont atteints, et il y a gliose. La maladie se traite par un régime excluant le lait. Ceci est moins simple qu'il n'y paraît car les produits alimentaires transformés contiennent très souvent des produits laitiers (Lou, 1982).

La maladie de Hurler (aussi dénommée gargouillisme) est une mucopolysaccharidose à transmission autosomique récessive, caractérisée par une dysplasie du squelette, des opacités cornéennes, un retard mental, une hépatosplénomégalie, et parfois une atteinte cardiaque. L'espérance de vie est de 15 ans (figure 23-6).

## NÉOPLASMES CÉRÉBRAUX DE L'ENFANT

Le développement rapide du cerveau de l'enfant lui fait encourir le risque de développer certaines tumeurs cérébrales, en particulier des neurones, dont la division est presque complètement arrêtée chez l'adulte, protégeant ce dernier contre ces tumeurs particulières. En effet, le cancer consiste en un débriement de la multiplication normale et naturelle des cellules. Seuls les neurones cessent naturellement de se diviser, presque tous avant même la naissance.

TABLEAU 23-XVI. — MALADIES MÉTABOLIQUES ENTRAÎNANT LA DÉFICIENCE MENTALE, EN ORDRE DÉCROISSANT DE PRÉVALENCE. INFORMATIONS D'APRÈS GILLBERG ET HAGBERG, 1998.

DÉSORDRE MÉTABOLIQUE	FRÉQUENCE
Maladie de Gaucher	1/2 500
Hypothyroïdisme congénital	1/3 500
Phénylcétonurie	1/11 000
Iminoglycinurie	1/15 000
Cystinurie familiale	1/15 000
Maladie de Hartnup	1/16 000
Hyperphénylalaninémie	1/17 000
Histidinémie	1/18 000
Syndrome de SanFilippo	1/24 000
Leucodystrophie métachromatique	1/40 000
Maladie de Fabry	1/40 000
Acidurie argininosuccinique	1/60 000
Cystathionurie	1/70 000
Galactosémie	1/75 000
Syndrome de Hunter	1/100 000
Syndrome de Hurler	1/100 000
Maladie des urines à odeur de sirop d'érable	1/120 000
Syndrome de Hunter	1/150 000
Homocystinurie	1/200 000
Syndrome de Lesch-Nyhan	1/250 000
Homocystinurie	1/335 000
Maladie de Tay-Sachs (trouble du métabolisme du ganglioside)	1/500 000

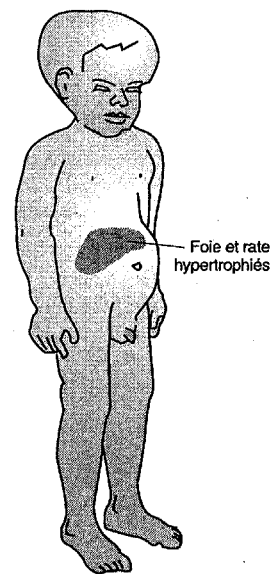


FIGURE 23-6. — SYNDROME DE HURLER. Ce syndrome héréditaire comporte une croissance générale freinée, un faciès déformé et dur (gargouillisme), une hépatosplénomégalie (foie et rate hypertrophiés), un brouillard cornéen, une surdité, une déficience mentale. Les lèvres sont épaisses, le cou court, les mains larges et trapues, les doigts et coudes contractés.

Mais il faut aussi comprendre qu'il y a beaucoup d'autres tissus que les tissus neuronaux dans la boîte crânienne (gliaux, vasculaires, méningiens, glandulaires, osseux). Tous ces tissus peuvent devenir néoplasiques. Par exemple, la glie la plus fréquemment néoplasique est l'astrocyte (astrocytome). La matrice épithéliale des ventricules (habituellement le quatrième) est à risque (épendymome). La triade des symptômes : 1) trouble visuel ; 2) désordre endocrinien ; 3) pression intracrânienne due à une obstruction du LCR, suggère la présence d'un craniopharyngiome (tumeur de la ligne médiane antérieure). Le terme générique pour les tumeurs vasculaires est l'hémangiome. Il y a trois glandes dans le cerveau, et chacune de celles-ci peut devenir cancéreuse : les plexi choroïdiens (papillome), l'hypophyse (adénome hypophysaire) et la pinéale (pinéalome). Le cervelet est l'organe cérébral contenant la proportion la plus élevée de neuroblastes postnatals (neurones naissants), et c'est lui qui contient le plus souvent les tumeurs de ces cellules que l'on nomme médulloblastomes. Il semble que la majorité des médulloblastomes aient toutefois une origine prénatale et un développement lent. L'hamartome est une tumeur comportant une masse de neurones, glies et fibres situés à l'hypothalamus ou au corps mamillaire. Il provoque souvent, d'abord des crises gélastiques, puis l'épilepsie s'aggrave, et apparaît une puberté précoce et de graves troubles du comportement, dont souvent, une agressivité extrême. Contrairement à l'adulte chez qui le cancer métastatique est commun (des poumons chez les fumeurs, du sein chez la femme), seulement 3 p.100 des cancers de l'enfant sont métastatiques (Graham, 1983). Par ailleurs, les tumeurs sous-tentorielles infantiles sont plus fréquentes que les tumeurs sus-tentorielles, alors que l'inverse est observé chez l'adulte. Le craniopharyngiome fut ainsi appelé par Cushing parce qu'il croyait

que les tumeurs de la région télencéphalique médiane proche de l'hypophyse prenaient leur origine dans le canal embryonnaire primitif hypophysaire et pharyngien. Le tableau 23-XVII présente les tumeurs cérébrales de l'enfant en tenant compte de trois dimensions, le type de tissus néoplasique, la localisation typique dans le système nerveux, sa prévalence, et l'âge auquel le diagnostic est typiquement posé (Spren, Risser et Edgell, 1995).

Le traitement des cancers du cerveau se fait par excision et/ou chimiothérapie et/ou radiothérapie. Les enfants seraient plus sensibles que les adultes aux effets neurotoxiques permanents tant de la chimiothérapie que de l'irradiation, et, malgré les taux de survie aujourd'hui très élevés, et à cause d'eux, ils deviennent dans de nombreux cas une charge sociale importante, et connaissent une faible qualité de vie, entre autres raisons à cause de l'atteinte importante de ces traitements aux fonctions cognitives supérieures telle que le montrent les tests d'intelligence (Graham, 1983).

#### MALADIES NEURO-IMMUNES DE L'ENFANT

Une maladie est dite auto-immune lorsque le corps attaque ses propres tissus. Ce phénomène est une perversion de mécanismes normaux, naturels et même indispensables pour identifier et combattre les corps étrangers, dont en particulier, les agents infectieux. La maladie neuro-immune est souvent l'effet secondaire d'une infection telle que la fièvre rhumatoïde ou la méningite. La chorée de Sydenham en est un exemple. Le lupus érythémateux est une maladie auto-immune affectant le système vasculaire, la peau et le système nerveux (Denburg et al, 1995). Dans le cerveau, on trouve des signes de dépôts immuns, de vasculite (inflammation des vaisseaux),

TABEAU 23-XVII. – NÉOPLASMES INTRACRÂNIENS DE L'ENFANT.

TYPE DE NÉOPLASME	LOCALISATION TYPIQUE	PRÉVALENCE	ÂGE
Médulloblastome (tumeur des néoblastes)	Cervelet, fosse postérieure	Très fréquent	3-9 ans
Astrocytome	Cervelet, fosse postérieure	Très fréquent	5-8 ans
Gliome	Tronc cérébral, hémisphères	Assez fréquent	5-7 ans
Épendymome	Plancher du 4 <sup>e</sup> ventricule	Assez fréquent	3-8 ans
Craniopharyngiome	Prosencéphale inféromédian	Peu fréquent	7-12 ans
Oligodendrogliome	Hémisphères cérébraux	Peu fréquent	?
Pinéalome	Glande pinéale	Peu fréquent	10-11 ans
Méningiome	Surface du système nerveux	Peu fréquent	?
Papillome	Plexus choroïdien du ventricule latéral	Peu fréquent	0-3 ans
Adénome hypophysaire	Hypophyse	Rare	?
Hamartome	Tuber cinérium de l'hypothalamus ou corps mamillaires	Rare	4-10 ans
Tumeur crânienne	Toute la surface du système nerveux	Rare	?

Notes: On note que lorsqu'un sexe est plus à risque pour l'une ou l'autre de ces tumeurs, c'est toujours le sexe masculin. Ceci est vrai des médulloblastomes, des épendymomes, des astrocytomes, des hamartomes, des méningiomes et des pinéalomes.

des ischémies secondaires à l'inflammation, à l'infection, à la réaction métabolique à la toxicité (Moore et Lisak, 1995). La sclérose en plaques est une maladie auto-immune touchant spécifiquement la myéline, tandis que le syndrome de Guillain et Barré, une polynévrite dite idiopathique, touche les nerfs périphériques, et que la myasthénie grave affecte la jonction neuromusculaire. Certaines maladies neuro-immunes sont fortement héréditaires (ataxie-télangiectasie).

Contrairement à la plupart de ces maladies dont les premiers symptômes se manifestent typiquement à l'âge adulte, la chorée de Sydenham (CS) est une maladie de l'enfance. Nous allons donc nous y attarder quelque peu. La CS est un désordre du mouvement progressif touchant la face, le tronc ainsi que les membres. Les mouvements sont rapides et désorganisés. Il sont involontaires, perturbants et sans but. Il semble y avoir un grand nombre de facteurs contribuant à la maladie tels le purpura anaphylactoïde, le lupus érythémateux, l'hyperthyroïdisme, l'hypocalcémie, les contraceptifs oraux, l'atteinte cérébrale, la maladie de Wilson, et même la chorée de Huntington. La CS est aussi associée à la maladie de Gilles de la Tourette. Le principal facteur étiologique est un streptocoque. La CS se développe plusieurs semaines après l'infection, et c'est une inflammation auto-immune. Le patient est souvent émotionnellement très labile. Le site cérébral le plus atteint est le corps strié des noyaux gris de la base. Il y a à cet endroit excès de production de dopamine (Kreipe et Strauss, 1989).

#### BIBLIOGRAPHIE

- BARAISTER, M. (1985). The genetics of neurological disorders. Oxford, Oxford University Press.
- BARKOVICH, A.J., GUERRINI, R., BATTAGLIA, G., KALIFA, G. (1994). Band heterotopia : Correlation of outcome with magnetic resonance imaging parameters. *Annals of Neurology*, 36, 609-617.
- BENEZRA-OBEITER, R., DETRIZIO-CAROTENUTO, I., ROSETTI-CARTAXO, A.L. (1989). Syndrome synopsis. In : M. I. Gottlieb, J.E. Williams (Éds.), *Developmental behavioral disorders*. New York, Plenum.
- BERRY, K.E., ISRAEL, J. (1994). X-linked pachygyria and agenesis of the corpus callosum : evidence for an X chromosome lissencephaly locus. *Annals of Neurology*, 36 (2), 229-233.
- BEYLOTBARRY, M., VERGIER, B., CHOUSSAT, A., BEYLOT, C. (1994). Solomon syndrome with corpus-callosum agenesis and myocardiopathy. *European Journal of Dermatology*, 4, 628-631.
- BOYD, E., SCHWARTZ, C.E., SCHROER, R.J., MAY, M.M., SHAPIRO, S.D., ARENA, J.F., LUBS, H.A., STEVENSON, R.E. (1993). Agenesis of the corpus callosum associated with MASA syndrome. *Clinical Dysmorphology*, 2 (4), 332-341.
- BRADDOCK, S.R., CAREY, J.C. (1994). A new syndrome : congenital thrombocytopenia, Robin sequence, agenesis of the corpus callosum, distinctive facies and developmental delay. *Clinical Dysmorphology*, 3 (1), 75-81.
- CAMERA, G., CENTA, A., POZZOLO, S., CAMERA, A. (1993). Peters'-Plus syndrome with agenesis of the corpus callosum : report of a case and confirmation of autosomal recessive inheritance. *Clinical Dysmorphology*, 2 (4), 317-321.
- CLEPER, R., KAUSCHANSKY, A., VARSANO, I., FRYDMAN, M. (1993). Varadi syndrome (OFD VI) or Opitz trigonocephaly syndrome : overlapping manifestations in two cousins. *American Journal of Medical Genetics*, 47 (4), 451-455.
- DAVID, R.B. (1992). *Pediatric neurology for the clinician*. Norwalk, CT, Appleton and Lange.
- DENBURG, J.A., DENBURG, S.D., CARBOTTE, R.M., SAKIC, B., SZECHTMAN, H. (1995). Nervous system lupus : pathogenesis and rationale for therapy. *Scandinavian Journal of Rheumatology*, 24, 263-273.
- DIGILIO, M.C., GIANNOTTI, A., FLORIDIA, G., UCCELLATORE, F., MINGARELLI, R. (1994). Trisomy 8 syndrome owing to isodicentric 8p chromosomes : regional assignment of a presumptive gene involved in corpus callosum development. *Journal of Medical Genetics*, 31 (3), 238-241.
- DINCISOY, M.Y., SALIH, M., ALJURAYYAN, N., ALSAADI, M., PATEL, P.J. (1995). Multiple congenital-malformations in 2 sibs reminiscent of hydrocephalus and pseudotrisomy-13 syndromes. *American Journal of Medical Genetics*, 56, 317-321.
- DODGE, N.N., DOBYNS, W.B. (1995). Agenesis of the corpus-callosum and dandy-walker malformation associated with hemimegalencephaly in the sebaceous nevus syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 56, 147-150.
- GILLBERG, C., HAGBERG, B. (1998). Neurometabolic disease. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- GLICKSTEIN, J., KARASIK, J., CARIDE, D.G., MARION, R.W. (1995). C trigonocephaly syndrome - report of a child with agenesis of the corpus-callosum and tetralogy of fallot, and review. *American Journal of Medical Genetics*, 56, 215-218.
- GOLDEN, J.A., SCHOENE, W.C. (1993). Central nervous system malformations in trisomy 9. *J-Neuropathology and Experimental Neurology*, 52 (1), 71-77.
- GOUROVITCH, M.L., CRAFT, S., DOWTON, S. B. (1994). Interhemispheric Transfer in Children with Early-Treated Phenylketonuria. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 393.
- GRAHAM, P.J. (1983). Specific medical syndromes. In : M. Rutter (Éd.), *Developmental Neuropsychiatry*. New York, Guilford Press.
- GRANATA, T., BATTAGLIA, G., D'INCERTI, L., FRANCESCHETTI, S. (1994). Double cortex syndrome : Electroclinical study of three cases. *Italian Journal of Neurological Sciences*, 15, 15-23.
- HAUSER, E., BITTNER, R., LIEGL, C., BERNERT, G., ZEITLHOFER, J. (1993). Occurrence of Andermann syndrome out of French Canada-agenesis of the corpus callosum with neuronopathy. [published erratum appears in *Neuropediatrics*, 24 (4), 239.] *Neuropediatrics*, 24 (2), 107-110.
- HIRAYAMA, K., HOSHINO, Y., KUMASHIRO, H., YAMAMOTO, T. (1994). Reverse Shapiro's syndrome. A case of agenesis of corpus callosum associated with periodic hyperthermia. *Archives of Neurology*, 51 (5), 494-496.



- JAEKEN, J., VAN DER SCUEREN-LODEQEYCKS, M., EECKELS, R. (1973). Cerebral gigantism syndrome : A report of four cases and a review of the literature. *Ziurnal Kinderheilkunde*, 112, 332-346.
- KOZLOWSKI, K., DONOVAN, T., MASEL, J., WRIGHT, R.G. (1993). Microcephalic, osteodysplastic, primordial dwarfism. *Australian Radiology*, 37 (1), 111-114.
- KREIPE, R.E., STRAUSS, J. (1989). Adolescent medical disorders, behavior and development. In : G.R. Adams, R. Montemayor, T.P. Gullotta (Éds.), *Biology of adolescent behavior and development*. Newbury Park, CA, Sage Publications.
- LIVINGSTONE, J.H., AICARDI, J. (1990). Unusual MRI appearance of diffuse subcortical heterotopia or «double cortex» in two children. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 53, 617-620.
- LOU, H.C. (1982). *Developmental neurology*. New York, Raven Press.
- MENKES, J.H. (1980). *A textbook of child neurology*. Philadelphia, Lea and Febiger.
- MICHOTTE, A., DE-MEIRLEIR, L., LISSENS, W., DENIS, R., WAYENBERG, J.L., LIEBAERS, I., BRUCHER, J.M. (1993). Neuropathological findings of a patient with pyruvate dehydrogenase E1 alpha deficiency presenting as a cerebral lactic acidosis. *Acta Neuropathologica (Berlin)*, 85 (6), 674-678.
- MONTGOMERY, T.R. (1990). The pediatric neurodevelopmental assessment of school-age children. In : A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), *Developmental disabilities in infancy and childhood*. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- MOORE, P.M., LISAK, R.P. (1995). Systemic lupus erythematosus : immunopathogenesis of neurologic dysfunction. *Springer Seminars in Immunopathology*, 17, 43-60.
- NARITOMI, K., TOHMA, T., GOYA, Y., SHIROMA, N., HIRAYAMA, K. (1994). Delineation of the da-Silva syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 49 (3), 313-316.
- NIIJOKIKTIJEN, C. (1991). Absence of the corpus callosum : clinicopathological considerations. In : G. Ramaekers, C. Nijjokiktjen (Éds.), *The child's corpus callosum*. Amsterdam, Suyi Publications.
- NORMAN, M.G., ARMSTRONG, D.D. (1998). Disturbances of brain development. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- PALMINI, A., ANDERMANN, F., AICARDI, J., DULAC, O. (1991). Diffuse cortical dysplasia, or the «double cortex» syndrome : A clinical and epileptic spectrum in 10 patients. *Neurology*, 41, 1656-1662.
- RICCI, S., CUSMAI, R., FARIELLO, G., FUSCO, L. (1992). Double cortex : A neuronal migration anomaly as a possible cause of Lennox-Gastaut syndrome. *Archives of Neurology*, 49, 61-64.
- ROPER, S.N., VOELLER, K.K.S. (1998). Cerebral dysgenesis. In : C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), *Textbook of pediatric neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press.
- SHEENTAL, J., KATZ, Z., REICH, D. (1994). The persisting mesonephric duct syndrome in a neonate with agenesis of the corpus callosum. *Journal of Urology*, 152 (5 Pt 1), 1590-1591.
- SOEKARMAN, D., FRYNS, J.P. (1994). Corpus callosum agenesis in Coffin-Lowry syndrome. *Genetic Counselling*, 5 (1), 77-80.
- SOTOS, J.F., DODGE, P.R., MUIRHEAD, D. (1964). Cerebral gigantism. *American Journal of Diseases of the Child*, 131, 625-627.
- SPERLI, D., CONCOLINO, D., BARBATO, C., STRISCIUGLIO, P., ANDRIA, G. (1993). Long survival of a patient with Marshall-Smith syndrome without respiratory complications. *Journal of Medical Genetics*, 30 (10), 877-879.
- SPREEN, O., RISSER, A.T., EDGELL, D. (1995). *Developmental neuropsychology*. New York, Oxford University Press.
- UMANSKY, W.S., NEIDICH, J.A., SCHENDEL, S.A. (1994). The association of cleft lip and palate with Aicardi syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 93 (3), 595-597.
- VALERIO, D., LAVORGNA, F., SCALONA, M., CONTE, A. (1993). A new case of partial trisomy 19q (q13.2 — > qter) owing to an unusual maternal translocation. *Journal of Medical Genetics*, 30 (8), 697-699.
- WILLIAMS, R., CAVINESS, V.C. (1984). Normal and abnormal development of the brain. In : R. E. Tarter, G. Goldstein (Éds.), *Advances in clinical neuropsychology (Vol. 2)*. New York, Plenum.

# INTERVENTION AUPRÈS DE L'ENFANT CÉRÉBRODYSFUNCTIONNEL

L'intervention auprès des sujets cérébrolésés est un travail forcément difficile et semé d'embûches. Les désordres neurologiques peuvent profondément hypothéquer la vie du patient et requérir dans un premier temps toute une série d'interventions de stabilisation des problèmes physiologiques (pharmacothérapies pour épilepsie, psychose, trouble du tonus, etc.), de gestion de la crise d'adaptation (chute de l'image de soi, deuil des aptitudes, dislocation des activités de la vie de tous les jours, etc.), d'enseignement de stratégies et opérations compensatoires (comment se laver sans risquer de se blesser, comment utiliser une chaise roulante, etc.), et en dernière étape, de réadaptation de certaines habilités. Le patient cérébrolésé, qu'il soit adulte ou enfant, est typiquement aux prises avec un problème comportant une petite dimension compensable, et une grande dimension non compensable. Les progrès se font très lentement, et les interventions sont très coûteuses. Face aux immenses besoins et demandes des familles de jeunes cérébrodysfonctionnels (autistes, traumatisés crâniens, infirmes moteurs cérébraux, etc.) et frustrés de voir des individus intelligents enfermés dans l'impotence, nombre de cliniciens ont voulu croire aux recettes « complètes », aux programmes « multidisciplinaires », à la « prise en charge », bref à la « réadaptation » visant la « réinsertion » totale des victimes. On constate aujourd'hui l'erreur de ces ambitions démesurées. Les circonstances de cette constatation varient d'un pays à l'autre. Dans des pays sociodémocrates tels le Canada, aux prises avec de forts taux de chômage, on a maintenant commencé à s'interroger sur la validité sociale de l'intervention massive de l'état dans les soins aux patients médicalement stabilisés au coût de \$ 50, \$ 100 ou \$ 150 000,00 par patient. Dans des pays avec un important secteur paramédical privé, tels que les États-Unis, les familles aisées n'acceptant pas le triste sort de l'un des leurs peuvent être prêtes à s'offrir de très luxueuses assurances, ou à simplement acheter des services faisant miroiter une promesse de « guérison ».

Ce « marché » crée une demande importante en services de réadaptation, et ouvre un secteur agressif sans grands scrupules. Beaucoup de cliniciens talentueux, œuvrant pour produire des récupérations de fonctions spectaculaires, se sont, un après l'autre, et de bonne foi, épuisés jusqu'à l'abandon à cet ouvrage. On constate un excès d'ambitions des programmes d'intervention ces dernières années dans tous les grands syndromes neuropsychologiques lourds de l'enfance. En traumatologie crânienne on a mobilisé les services d'équipes multidisciplinaires tels que des orthophonistes, des physiothérapeutes, des psychologues, des travailleurs sociaux, des ergothérapeutes, des infirmières spécialisées, œuvrant à temps plein pendant des années, presque en rapport un à un, pour produire, ce qui s'avère être des résultats médiocres. De même, certains centres spécialisés dans l'autisme, ont mobilisé du personnel spécialisé, qui de bonne foi, prodiguait des soins d'une délicatesse extrême. On ne citera qu'un exemple : dans leur livre sur le syndrome X-fragile, Schopmeyer et Lowe (1992) préconisent la stimulation quotidienne des pieds nus de l'enfant autiste avec une plume douce par un intervenant spécialisé. Plus les institutions cliniques dépensent pour servir les « clientèles », plus elles sont réputées.

Nous ne voulons pas ici argumenter contre la compassion, la dévotion, ni même la dépense financière pour les enfants cérébrolésés ou cérébrodysfonctionnels. La seule chose à laquelle nous nous faisons objection est la réclame trompeuse pour des effets thérapeutiques trop souvent inexistantes.

## RAPPORT NEUROPSYCHOLOGIQUE ET RENCONTRE AVEC LES PARENTS COMME INSTRUMENTS D'INTERVENTION CLINIQUE

Avant d'engager les parents dans des projets coûteux, et trop souvent d'efficacité douteuse, le neuro-

psychologue clinicien a la responsabilité d'élaborer des recommandations touchant les éléments suivants :

- les aménagements que devraient prévoir les parents (recherche d'une école spécialisée, recherche de services cliniques complémentaires, sources de soutien financier, etc.);
- identification et autant que possible, localisation, de la documentation pertinente (portant sur le syndrome dont est victime leur enfant), ciblée (rédigée non pas pour des spécialistes de pointe, ni des chercheurs, mais spécifiquement pour les parents), et de bonne qualité (rédigés, autant que possible par des experts, à jour, etc.);
- identification des groupes d'entraide et de soutien moral les plus pertinents;
- quelques idées pas trop compliquées sur des actions que peuvent mener les parents pour aider leur enfant à compenser les déficits.

La structure générale du rapport neuropsychologique peut vraisemblablement être la même chez l'enfant d'âge scolaire que chez l'adulte. On trouve une section donnant le détail de cette structure du rapport dans Braun et Crépeault (1997) dans le contexte adulte. On trouve en plus une foule de suggestions judicieuses dans Sattler (1986) concernant toutes les sortes de rapports d'évaluations réalisés auprès des enfants. L'aspect sans conteste le plus important du rapport neuropsychologique est l'utilisation judicieuse des résultats en vue d'améliorer le bien-être du patient. Bref, le meilleur rapport du monde est inutile si les recommandations ne sont pas bonnes. À elles

seules, les recommandations peuvent même faire grand tort au patient si elles sont bâclées. Le clinicien a donc la responsabilité de réfléchir longuement aux recommandations qu'il peut faire pour aider le patient. Parmi les thèmes récurrents dans ces recommandations, nous en mentionnons trois :

- on ne peut pas assez souligner l'importance de réaliser qu'une seule profession ne suffit pas à traiter un cas dans le système de santé d'un pays industrialisé; il est impératif que le clinicien ne s'enferme pas dans une tour d'ivoire et se pense infaillible ou irremplaçable; chaque professionnel doit réfléchir aux renvois vers d'autres professionnels, doit-il recommander que le patient soit vu par un neurologue, par un orthophoniste, etc.; doit-il renvoyer le patient à un autre professionnel pour traitements, thérapies, etc.? (tableau 24-I);
- il existe de nombreuses ressources dans les réseaux de santé et des affaires sociales des pays industrialisés. Le clinicien doit identifier ces services appropriées pour chaque cas et les signaler (en pédiatrie, ce sont les parents qui sont les premiers concernés). Par exemple, les handicapés peuvent avoir droit à des prothèses et autres équipements (micro-ordinateurs, chaise roulante, etc.) fournis par l'état. Les personnes avec de sévères handicaps ont droit à une pension de l'état;
- par ailleurs, il existe d'importants et utiles services en dehors des institutions gouvernementales, associations de parents, de malades, sociétés de philanthropie, etc. Presque chaque syndrome majeur en neuropsychologie a son association. Elles fournissent

TABLEAU 24-I. – DISCIPLINES PROFESSIONNELLES ASSOCIÉES À L'ÉVALUATION ET/OU À L'INTERVENTION AUPRÈS DE L'ENFANT CÉRÉBRO-DYSFONCTIONNEL. VOIR AUSSI FARRELL (1990).

SPÉCIALITÉ	FONCTIONS
Orthophonie	Professionnel de l'évaluation et traitement des troubles du langage
Neurologie	Médecin spécialiste de l'évaluation et du traitement des troubles du système nerveux
Psychiatrie	Médecin spécialiste des troubles graves du comportement
Neurochirurgie	Médecin spécialiste de la chirurgie du cerveau
Orthopédagogie	Enseignant spécialisé auprès des enfants avec troubles de l'apprentissage
Ergothérapie	Professionnel de la réadaptation du cérébrolésé (axé sur les activités de base de la vie quotidienne telles hygiène, auto-alimentation, déplacements, etc.)
Travail social	Professionnel au service de toutes les catégories de personnes dysfonctionnelles quant à la réintégration sociale, familiale, au domicile, financière, etc.
Psychothérapie	Professionnel pour la thérapie de groupe ou individuelle (il s'agit souvent de troubles affectifs ou du comportement)
Pédiatrie	Médecin spécialiste de l'enfant (obstétrique, examen médical de l'enfant, etc.)
Nursing	Infirmier ou infirmière (s'occupe des soins de santé quotidiens du malade)
Physiothérapie	Professionnel spécialisé dans l'évaluation et l'intervention auprès de personnes avec problèmes de douleur corporelle, de motricité, etc.
Audiologie	Professionnel de l'évaluation et de l'intervention auprès de personnes aux prises avec des problèmes auditifs
Orientation scolaire	Professionnel spécialisé dans le conseil pour l'orientation liée au choix des programmes d'études et de carrière
Ophthalmologie/Optométrie	Médecin ou professionnel de l'évaluation et l'intervention auprès de personnes avec problèmes visuels

de la documentation, des réseaux de soutien, des contacts avec des pairs expérimentés aptes à faire supporter le choc de la maladie, à compatir, à rassurer, à déculpabiliser, à fournir des informations précieuses (tableaux 24-II à 24-V).

Lorsque le neuropsychologue décèle un désordre du comportement particulier chez un enfant, il est utile qu'il recommande aux parents la lecture d'un ouvrage de vulgarisation sur le syndrome ou le désordre en question. Pour faire cela de façon systématique, le cli-

nicien aurait intérêt à préparer sa liste d'ouvrages destinés aux parents à l'avance, car une fois le cas devant lui, il n'aura pas le temps de faire ce type de recherches. On peut fournir aux parents deux types de documentation. Il existe de petites brochures, généralement rédigées par les associations d'entraide qui orientent quelque peu le parent et lui fournissent des informations rudimentaires dans un langage simple et non technique. Cette documentation peut suffire pour les parents que l'on juge inaptes aux lectures avancées. Il existe aussi des livres, publiés par les profes-

TABLEAU 24-II. — EXEMPLES D'ORGANISMES D'ENTRAIDE POUR PARENTS ET ENFANTS AVEC UN DÉSORDBRE NEUROLOGIQUE OU SYSTÉMIQUE.

---

Société Canadienne du Cancer, 5151 de l'Assomption, Montréal, Québec, (514) 255-5151
Télé-Cancer (514) 522-6237
Société Huntington du Québec, 4841 Rivard, Montréal, (514) 842-5740
Regroupement des Parents de Personne ayant une Déficience Intellectuelle de Montréal, 3958 Dandurand, Montréal, Québec, (514) 593-5310
Association Québécoise des Amis de la Sclérose en Plaques, 1012 Mont Royal-Est, Montréal, Québec, (514) 523-0871
Association du Québec Pour les Déficients Mentaux, 3958 Dandurand, Montréal, Québec, (514) 725-7245
Association Spina Bifida et d'Hydrocéphalie du Québec, 5757 Decelles, Montréal, Québec, (514) 340-9019
Association Canadienne de la Maladie Coeliaque, CP 962 St Laurent, Montréal, Québec, (514) 332-9491
Association des Paraplégiques du Québec, 1415 Jarry-Est, Montréal, Québec, (514) 593-1888
Association Spina Bifida et d'Hydrocéphalie de Montréal, 3175 Chemin de la Côte Ste Catherine, Montréal, Québec, (514) 340-1075
Association Québécoise des Traumatisés Crâniens, 3800 Radisson, Montréal, Québec, (514) 257-7738
Association Canadienne pour la Déficience Mentale, 633 Crémazie-Est, Montréal, Québec, (514) 514-381-2307
Association Québécoise des Amis de la Sclérose en Plaques, 1012 Mont Royal, Montréal, Québec, (514) 523-0871
Association pour le Rétablissement de Cérébrolésés, 7400 Boulevard des Galeries d'Anjou, Montréal, Québec, (514) 352-2180
Association des Parents d'Enfants Prématursés du Québec, 3423 St Denis, Montréal, Québec, (514) 844-7884
Fondation Québécoise de la Migraine et des Céphalées, 3587 Papineau, Montréal, Québec, (514) 529-3449
Société Canadienne de Sclérose en Plaques, 666 Sherbrooke-Ouest, Montréal, Québec, (514) 849-7591
Association des Parents d'Enfants Trisomiques du Montréal Métropolitain, 739 De la Commune-Ouest, Montréal, Québec, (514) 875-5362
Association du Syndrome La Tourette, 3175 Chemin de la Côte Ste Catherine, Montréal, Québec, (514) 345-0251
Association du Syndrome de Turner du Québec, 212 Beaudoin, Montréal, Québec, (514) 933-8621

---

TABLEAU 24-III. — EXEMPLES D'ORGANISMES D'ENTRAIDE POUR PARENTS ET ENFANTS AVEC UN DÉSORDBRE NEUROPSYCHIATRIQUE.

---

Association Québécoise Pour les Troubles d'Apprentissage, 284 Notre Dame-Ouest, Bureau 300, Montréal, Québec, H2Y 1T7 (514) 847-1324
Société d'Aide au Développement Affectif de l'Enfant, 1122 Ste Catherine-Ouest, Montréal, Québec, (514) 861-1527
Déprimés Anonymes, (514) 278-2130
Alcooliques Anonymes, 5791 Iberville, Montréal, Québec, (514) 376-9230
Émotifs Anonymes, (514) 277-9518
Narcotiques Anonymes, (514) 525-0333
Parent Anonyme du Québec, (514) 288-5555
Al-Anon Groupes Familiaux, 5791 Iberville, Montréal, Québec, (514) 866-9803
Société Québécoise de l'Autisme, 2300 René-Lévesque-Ouest, Montréal, Québec, (514) 931-2215
Association Québécoise des Parents et Amis du Malade Mental, 1260 Ste Catherine-Est, Montréal, Québec, (514) 524-7131
Fondation Québécoise des Maladies Mentales, 801 Sherbrooke-Est, Montréal, Québec, (514) 529-5354
Association Parents et Amis du Bien Être Mental du Sud-Ouest, 405 Newman, Montréal, Québec, (514) 368-4824
Association des Bègues du Canada, 7801 rue Ste Claire, Montréal, Québec, (514-353-1042)
Association des Dépressifs et Maniaco-Dépressifs, 801 Sherbrooke-Est, Montréal, Québec, (514) 529-0270

---



TABLEAU 24-IV. – EXEMPLES D'ORGANISMES D'ENTRAIDE POUR PARENTS ET ENFANTS AVEC UN HANDICAP PÉRIPHÉRIQUE.

Service d'Assistance aux personnes Handicapées, 1730 Marie Victorin, Longueuil, Québec, (514) 463-2010
Association Québécoise de Loisirs Pour Personnes Handicapées, 4545 Pierre de Coubertin, Montréal, Québec, (514) 252-3144
Société pour Enfants Handicapés du Québec, 2300 René-Lévesque-Ouest, Montréal, Québec, (514) 937-6171
Regroupements des Aveugles et Amblyopes du Québec, 3740 Berri, Montréal, Québec, (514) 849-2018
Association des Sports pour Aveugles du Québec, 4545 Pierre de Coubertin, Montréal, Québec, (514) 252-3178
Association Sportive des Sourds du Québec, 4545 Pierre de Coubertin, Montréal, Québec, (514) 252-3069
Association du Québec pour Enfants avec Problèmes Auditifs, 3700 Berri, Montréal, Québec, (514) 842-3926
Association des Paraplégiques du Québec, 1415 Jarry-Est, Montréal, Québec, (514) 593-1888
Association Québécoise des Sports en Fauteuil Roulant, 4545 Pierre de Coubertin, Montréal, Québec, (514) 252-3108
Association Québécoise des Personnes de Petite Taille, 1251 Robin, Montréal, Québec, (514) 521-9671
Association Québécoise des Parents d'Enfants Handicapés Visuels, 3700 Berri, Montréal, Québec, (514) 849-8729
Association Nationale d'Aide aux Handicapés, 67 Briand, Longueuil, Québec, (514) 647-6001
Association Montréalaise pour les Aveugles, 7000 Sherbrooke-Ouest, Montréal, Québec, (514) 489-8201
Association de Paralyse Cérébrale du Québec, 2340 Ste Catherine-Est, Montréal, Québec, (514) 596-2460

TABLEAU 24-V. – LISTE NON EXHAUSTIVE DE DIVERS ORGANISMES ET ASSOCIATIONS D'ENTRAIDE POUR LA FRANCE.

AFTC Ile-de-France. (Traumatismes crâniens) 5, rue de l'Orme, 75019 Paris ☎ 01.42.41.56.76.	Fédération des aveugles et handicapés visuels de France (Les cannes blanches) 58, av. Bosquet, 75007 Paris ☎ 01.44.42.91.91	Union nationale France dyslexie. 3, rue Franklin. 75116 Paris ☎ 01.45.24.68.73
Association française des bègues 15, rue Monge. 75005 Paris ☎ 01.42.87.33.80	IDDA information-documentation sur la déficience auditive 37-39, rue Saint-Sébastien, 75011 Paris ☎ 01.49.29.07.39 FAX 01.49.29.06.65	Union nationale des associations de parents et amis de personnes handica- pées mentales (UNAPEI) 15, rue Coysevox, 75018 Paris ☎ 01.44.85.50.50
Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie 48, rue Bargue 75015 Paris ☎ 01.47.83.65.36	Fédération nationale des associations de parents d'enfants déficients visuels (FNAPEDV) 28, place Saint-Georges, 75009 Paris ☎ 01.45.26.73.45	Union national des amis et familles de malades mentaux (UNAFAM) 12, villa compoint. 75017 Paris ☎ 01.42.63.03.03
Fédération des associations nationales des parents d'enfants déficients auditifs (ANPEDA) 76, Bd Magenta 75010 Paris ☎ 01.53.35.86.86	Fédération française des infirmes moteurs cérébraux 269, bd Jules-Michelet 83000 Toulon ☎ 04.94.03.39.88.	Union nationale familiale de lutte contre les toxicomanies (UNAFALT) 42, avenue Jean Moulin 75014 Paris ☎ 01.45.42.43.74
Association nationale des parents d'enfants aveugles ou gravement déficients visuels (ANPEA) 12 bis, rue de Picpus, 75012 Paris ☎ 01.43.42.40.40	Fédération nationale des associations Croix-Marine d'aide à la santé mentale (FNACM) 31, rue de Liège, 75008 Paris ☎ 01.43.87.60.51.	Association Valentin Haüy pour le bien des aveugles 5, rue Duroc 75343 Paris Cedex 07 ☎ 01.44.49.27.27
Association nationale pour les sourd-aveugles (ANPSA) 18, rue Étex, 75018 Paris ☎ 01.46.27.48.10. Minitel : 46.27.48.10.	Groupe des aphasiques de l'Ile-de-France (GAIF) Mairie Annexe du XVII <sup>e</sup> 18, rue des Batignolles, 75017 Paris ☎ 01.44.69.17.17	Association des paralysés de France 17 Bd Auguste Blanqui 75013 Paris ☎ 01.40.78.69.00
Association nationale des infirmes moteurs cérébraux 41, rue Duris 75020 Paris ☎ 01.43.49.22.33	Ligue nationale française contre le cancer 1, avenue Stéphane-Pichon. 75013 Paris ☎ 01.44.06.80.80	AFM (Myopathie) 13 Place de Rungis 75013 Paris ☎ 01.44.16.27.27
Fédération nationale des aphasiques de France (FNAF) 42, bd de Paris, 62600 Berck-sur-Mer ☎ 03.21.09.25.96	Ligue française contre l'épilepsie (LFCE) 236, rue de Tolbiac 75013 Paris ☎ 01.53.80.66.64	Comité national de coordination de l'action en faveur des personnes handicapées 30 rue de Prosnay 75017 Paris ☎ 01.42.27.78.51

Note. Pour des informations plus détaillées, voir Medico sous la Direction de Louis Guillemin, Le Concours Médical/Médecine-Sciences Humaines, 1995.

sionnels et chercheurs, pour le grand public et les parents concernés. Ces ouvrages seront enrichissants pour les parents particulièrement motivés et d'un bon niveau culturel, mais ne devraient pas être recommandés à des parents qui manifestent une attitude passive ou qui n'ont pas fait d'études, car cette documentation ne ferait alors que les angoisser et les décourager. Le tableau 24-VI donne quelques exemples de tels ouvrages disponibles en langue française. Ces livres

sont très inégalement recommandables. Dans ses livres sur la schizophrénie, par exemple, Bettelheim ne soulève même pas l'éventualité d'une étiologie biogène de la schizophrénie.

Un nouveau médium s'ajoute aux outils de soutien que le neuropsychologue pédiatrique peut utiliser pour aider les sujets cérébrodysfonctionnels, l'internet. En 1996, 75 p.100 des familles canadiennes étaient équipées d'un micro-ordinateur à domicile.

TABLEAU 24-VI. – LIVRES GUIDES POUR PARENTS D'ENFANTS AVEC DÉSORDRS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.

Gagnon, M. (1996). Comprendre et maîtriser le bégaiement. Québec : Presses de l'Université Laval.
Demers, J., et Sénécal, G. (1994). L'autisme : petits trucs aux parents d'enfants autistiques. Saint-Hyacinthe : Le Phare.
Coville, A. (1993). La parole adolescente : l'orthophoniste, l'adolescent et ses parents. Paris : Éditions universitaires.
Kronick, D. (1991). La Dyslexie : une introduction à l'intention des parents, des enseignants et des dyslexiques. Ottawa : Troubles d'apprentissage, association canadienne.
Association du Québec pour l'intégration sociale. (1990). La Déficience [mentale] : rôle et implication des parents. Montréal : Éditions de la Collectivité.
Ducharme, M.N., et Geoffrion, R. (1991). Pour l'intégration scolaire des élèves handicapés : un guide à l'intention des parents. Montréal : Confédération des organismes provinciaux de personnes handicapées du Québec.
Minde, K. (1988). L'enfant hyperactif : un guide pour les parents. Ottawa : Troubles d'apprentissage, association canadienne.
Adams, D.W., et Deveau, E.J. (1989). Le cancer de l'enfant : guide à l'usage des parents et amis d'enfant cancéreux. Saint-Hyacinthe : Edisem, 1989.
Golick, M. (1984). Troubles d'apprentissage : guide pour les parents. Montréal : Association québécoise pour enfants et adultes ayant des troubles d'apprentissage.
Minde, K. (1976). L'enfant hyperactif : un guide pour les parents. Montréal : Association québécoise pour les enfants souffrant de troubles d'apprentissage.
Urvoy, M., Eliet, F., et Toulouse, F. (1985). Le strabisme expliqué aux parents. Paris : Diffusion générale de librairie.
Smith, D.W., et Wilson, A.A. (1976). L'enfant trisomique 21 (le mongolisme) : causes et caractéristiques du syndrome de Down. Développement et intégration sociale de l'enfant. À l'usage des parents, des médecins, des responsables de soins et d'éducation. Paris : Le Centurion.

TABLEAU 24-VII. – QUELQUES SITES INTERNET BIEN FAITS SUR DES MALADIES ET SYNDROMES NEUROPSYCHOLOGIQUES DU DÉVELOPPEMENT.

MALADIE OU SYNDROME	ADRESSE DU SITE INTERNET
Syndrome Prader-Willi	<a href="http://www.pwsa-uk.demon.co.uk/index.htm">http://www.pwsa-uk.demon.co.uk/index.htm</a>
Syndrome X-fragile	<a href="http://www.nfxf.org/">http://www.nfxf.org/</a>
Dyslexie	<a href="http://www.interdys.org/">http://www.interdys.org/</a>
Trouble attentionnel avec hyperactivité	<a href="http://www.med.umich.edu/libr/mental/adhd01.htm">http://www.med.umich.edu/libr/mental/adhd01.htm</a>
Syndrome de Gilles de la Tourette	<a href="http://tsa.mgh.harvard.edu/">http://tsa.mgh.harvard.edu/</a>
Dépression juvénile	<a href="http://www.wingofmadness.com/index.htm">http://www.wingofmadness.com/index.htm</a>
Syndrome d'alcoolisme fœtal	<a href="http://www.taconic.net/seminars/fas02.html">http://www.taconic.net/seminars/fas02.html</a>
Anorexie mentale et boulimie	<a href="http://members.aol.com/amanbu/geninfo.html">http://members.aol.com/amanbu/geninfo.html</a>
Schizophrénie	<a href="http://www.yahoo.com/Health/Mental_Health/Diseases_and_Conditions/Schizophrenia/">http://www.yahoo.com/Health/Mental_Health/Diseases_and_Conditions/Schizophrenia/</a>
Trisomie 21	<a href="http://www.nas.com/downsyn/europe.html">http://www.nas.com/downsyn/europe.html</a>
Déficience mentale	<a href="http://TheArc.org/welcome.html">http://TheArc.org/welcome.html</a>
Syndrome de Turner	<a href="http://www.turner-syndrome-us.org/index.htm">http://www.turner-syndrome-us.org/index.htm</a>
Syndrome de Rett	<a href="http://www.irsc.org/rett.htm">http://www.irsc.org/rett.htm</a>
Syndrome de Klinefelter	<a href="http://www.genetic.org/ks/index.html">http://www.genetic.org/ks/index.html</a>
Épilepsie juvénile	<a href="http://www.meddean.luc.edu/lumen/MedEd/pedneuro/epilepsy.htm">http://www.meddean.luc.edu/lumen/MedEd/pedneuro/epilepsy.htm</a>

Note. Les sites internet peuvent devenir vite périmés, disparaître ou contenir des éléments scientifiquement inexacts. Nous recommandons ici un jugement prudent, une attention à la date de la mise à jour du site, se fier principalement aux sites créés par les sociétés internationales ou nationales de philanthropie pour chaque maladie ou syndrome. Les sites internet du tableau ci-haut ont été vérifiés le 01-06-99.

Beaucoup de personnes qui ne sont pas branchées à l'internet peuvent néanmoins l'utiliser ponctuellement dans des « cybercafés » ou autres lieux donnant accès au public à l'internet sur paiement à l'heure. Bref, sous peu, le clinicien pourra aider les bénéficiaires en les encourageant à exploiter l'internet pour obtenir des informations sur le syndrome ou la maladie qui les préoccupe, et du même coup, pour enrichir son réseau de contacts et de documentation. En effet, les sites internet consacrés aux syndromes et maladies neurologiques sont devenus très nombreux. Habituellement, ces sites fournissent des liens à : 1) des organisations et institutions ou équipes de recherche ; 2) des ressources cliniques ; 3) des groupes d'entraide ; 4) des références bibliographiques ; 5) des adresses de bulletins d'information (et parfois des extraits de ces bulletins) ; 6) des textes et images portant sur le syndrome en question. Il serait fastidieux de présenter une liste exhaustive de ces sites car ils sont beaucoup trop nombreux, et peuvent de toute façon facilement être repérés par les moteurs de recherche ordinaires tels Yahoo et Lycos. Quelques exemples de sites bien faits et intéressants sont néanmoins présentés au tableau 24-VII.

En ce qui concerne les autres recommandations que peut faire le neuropsychologue clinicien, leur qualité sera à la mesure du savoir, du bon sens, de la réflexion, de la capacité de communication du clinicien. Il serait fastidieux et peut-être même inutile d'essayer d'enseigner l'art de la recommandation clinique jusque dans ses moindres détails. Le clinicien doit, surtout à ce niveau, innover. Néanmoins, nous

présentons quelques exemples de pistes à suivre pour des recommandations dans un rapport d'évaluation neuropsychologique aux tableaux 24-VIII et 24-IX.

La figure 24-1 illustre la démarche menant au plan de traitement en neuropsychologie pédiatrique.

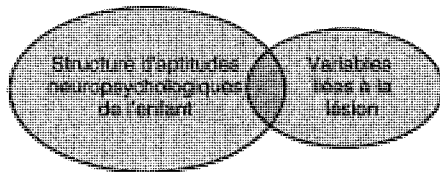
TABLEAU 24-VIII. — EXEMPLES DE PISTES À SUIVRE POUR DES RECOMMANDATIONS AUX PARENTS DANS UN RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT.

<b>SYNDROME DE DÉFICIT ATTENTIONNEL AVEC HYPERACTIVITÉ</b>
Aménagement d'un endroit calme pour les devoirs, devoirs en deux sessions, notions élémentaires de gestion des comportements impulsifs ou agressifs, activités sportives individuelles, programme de tutorat pour les devoirs
<b>DYSLEXIE DYSPHONÉTIQUE</b>
Valorisation de la lecture chez l'enfant, lire une phrase et la faire relire à voix haute par l'enfant, mettre des mots sur fiche et inventer des jeux pour consolider la mémoire visuelle des mots, faire des jeux de rimes avec l'enfant, logiciels, livres d'exercices spécialisés, jeux de mots à compléter qui commencent par le même son, utilisation des bibliothèques, rédaction de textes par ordinateur avec correcteur
<b>DYSLEXIE DYSÉIDÉTIQUE</b>
Copie de mots avec attention au contour (lettres rondes versus droites), scrabble, jeux de mots croisés, exercices de définition de mots pour entraîner l'enfant à porter attention à la sémantique, instauration d'un régime de 30 minutes par jour de lecture en famille
<b>TROUBLE DE MÉMOIRE VERBALE</b>
Apprentissage par blocs, supports visuels (images, organigrammes), associations sémantiques plutôt que du par cœur linéaire

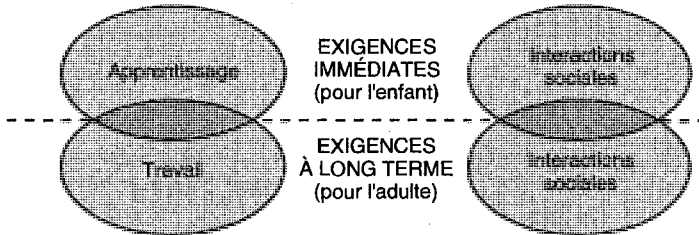
TABLEAU 24-IX. — EXEMPLES DE PISTES À SUIVRE POUR DES RECOMMANDATIONS AUX ENSEIGNANTS DANS UN RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE DE L'ENFANT.

<b>SYNDROME DE DÉFICIT ATTENTIONNEL AVEC HYPERACTIVITÉ</b>
Placer l'enfant à l'avant de la classe, loin des fenêtres et des camarades ou enfants agités, attirer l'attention de l'enfant en le fixant pendant les explications, lui faire enlever tout de son pupitre pendant les explications, le superviser pendant les travaux autonomes.
<b>DYSLEXIE</b>
Encourager l'enfant à enregistrer les cours sur cassette, présenter l'examen sur cassette, éviter de le faire lire à haute voix devant la classe, le jumeler à un camarade qui lit bien, tolérer les erreurs d'écriture, montrer à l'enfant comment s'approprier la matière par des films, logiciels, exercices oraux avec ses parents, etc., recours à la méthode classique d'enseignement de la grammaire (par règles explicites).
<b>DÉSORDRE DE L'INTÉGRATION VISUOMOTRICE</b>
Accepter les devoirs écrits sur ordinateur, accepter une calligraphie plus grosse, donner plus de temps aux examens écrits.
<b>DÉSORDRE VISUOSPATIAL</b>
Fournir à l'enfant des feuilles quadrillées pour faire ses calculs et autres exercices, éviter de le faire recopier au tableau, lui permettre de lire avec une règle ou son doigt, lui fournir des stratégies verbales en géométrie.
<b>PROBLÈME DE MÉMOIRE VERBALE</b>
Accepter que l'enfant vérifie ses réponses avec une calculette, sur-apprentissage des tables (ex: logiciels), lui donner plus de temps pour apprendre un poème ou lui laisser l'option d'apprendre une chanson.
<b>PROBLÈME D'ESTIME DE SOI SECONDAIRE À UN HANDICAP</b>
Donner à l'enfant des responsabilités, récompenser sa créativité, ses efforts, éviter de stigmatiser son handicap devant la classe.

## Étape 1: ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE



## Étape 2: EXIGENCES DE L'ENVIRONNEMENT



## Étape 3: PRÉVISIONS À COURT ET LONG TERME QUANT AUX RÉSULTATS COMPORTEMENTAUX

## Étape 4: PLAN DE TRAITEMENT «IDÉAL» À COURT ET LONG TERME

## Étape 5: DISPONIBILITÉ DES RESSOURCES



## Étape 6: PLAN DE TRAITEMENT RÉALISTE

Le clinicien est appelé à jouer de multiples rôles dans le cadre de l'intervention neuropsychologique. Nous en présentons le résumé au tableau 24-X.

### THÉRAPEUTIQUE PHARMACEUTIQUE DES ENFANTS AVEC DYSFONCTIONS CÉRÉBRALES: AVANTAGES ET DÉSAVANTAGES

Le neuropsychologue a droit de prescription, après une formation hautement poussée en la matière, dans certains états américains. Au Québec, suivant les cas, le neuropsychologue ayant un Doctorat aura suivi de nombreux cours en neurologie et en psychopharmacologie, et pourrait, moyennant une formation complémentaire, obtenir le droit de prescription suite à une réforme légale. Toutefois, en règle générale, le neuropsychologue doit se contenter d'être un acteur très secondaire en ce qui a trait aux médicaments. Il a autant la responsabilité d'encourager les bonnes démarches pharmaceutiques que d'être vigilant à certains effets secondaires néfastes (surtout ceux qui sont de nature cognitive, comportementale, affective, etc.). Il ne doit pas pour autant se substituer au médecin, ni

FIGURE 24-1. — SCHÉMA DES ÉTAPES PRÉCÉDANT UNE INTERVENTION AUPRÈS DE L'ENFANT CÉRÉBRODYSFONCTIONNEL. Toute évaluation neuropsychologique devrait s'inspirer d'une volonté de déboucher sur une intervention efficace.

TABEAU 24-X. — CADRE D'INTERVENTION EN NEUROPSYCHOLOGIE PÉDIATRIQUE. SOURCE : SIMMS, S., KAZAH, A.E. (1998). FAMILY SYSTEMS INTERVENTIONS. IN : C.E. COFFEY, R.A. BRUMBACK (Eds). TEXTBOOK OF PEDIATRIC NEUROPSYCHIATRY. WASHINGTON, AMERICAN PSYCHIATRIC PRESS. (PAGE 1459).

RÔLE	ACTION
<b>Consultant</b>	Évaluer le motif de consultation (crise) Évaluer le fonctionnement familial Proposer un cadre d'évaluation-intervention mono- ou multidisciplinaire
<b>Collaborateur</b>	Établir un plan ou contrat avec la famille Travailler sur les compétences du patient Discerner ce qui peut être amélioré et identifier les limites Rendre explicites les buts des interventions
<b>Développementaliste</b>	Évaluer le développement de l'enfant Identifier les entraves au développement futur Assurer que le plan de traitement soit articulé sur le développement réel de l'enfant
<b>Interventionniste</b>	Déterminer les besoins en intervention extensive et/ou intensive Intégrer les interventions multiples



TABLEAU 24-XI. – MÉDICAMENTS COMMUNÉMENT UTILISÉS EN PÉDIATRIE.

MÉDICAMENT	APPLICATION
Anticonvulsivants	Réduction des crises épileptiques
Antidépresseurs tricycliques (ADT)	Stabilisation de l'humeur dans la dépression, stimulation de l'appétit chez les anorexiques
Stimulants (ex : Ritaline®)	Réduction de l'agitation des hyperactifs
Lithium	Réduction de l'agressivité
Antidopaminergiques (ex : Haldol®)	Réduction des perturbations dues à la maladie de Gilles de la Tourette, du bégaiement, de la psychose, réduction de l'agressivité, réduction de l'agitation autiste
Fluoxétane (ADT)	Réduction des obsessions et compulsions
Imipramine (ADT)	Énurésie secondaire

entraver ce dernier, mais l'alerter en toute collégialité dans le cas où il perçoit un danger pour le patient. Surtout, il doit être attentif quant à l'impact éventuel des médicaments psychotropes et neurotropes sur les tests, procédures et observations qu'il recueille de son patient (tableau 24-XI).

### EFFETS IATROGÈNES DES MÉDICAMENTS

Tous les médicaments ayant des effets neurologiques ont des effets secondaires. Les antipsychotiques ont des effets secondaires très lourds de conséquences : dystonies, dyskinésies, akathisie, parkinsonisme, somnolence, et rarement, une réaction toxique. Les stimulants (ex : Ritaline®) provoquent chez l'enfant anorexie et insomnie, et à long terme un ralentissement de la croissance corporelle, tandis que de rares cas développent une dyscrasie sanguine ou des troubles cardiaques. Les antidépresseurs, lorsqu'ils sont introduits trop brutalement chez l'enfant provoquent la somnolence, des tremblements, la bouche sèche, la vision brouillée, et parfois de la difficulté à se concentrer. La niaprazine est un antihistaminique utilisé en pédiatrie comme sédatif et régulateur psychomoteur, souvent utilisé lors de troubles du sommeil. La complication consiste en perte de connaissance, pâleur et hypotonie. Heureusement, le nourrisson ou l'enfant se remet généralement assez

bien de cette réaction. Les anxiolytiques provoquent aussi, chez lui, de la somnolence (Arthuis, Pinsard et Ponsot, 1990 ; Brown et Borden, 1989 ; Cepeda, 1989 ; *pour d'excellents comptes rendus de la neuropsychologie des médicaments utilisés en neuropédiatrie*). (tableau 24-XII et 24-XIII).

Les anticonvulsivants ont aussi des effets secondaires particulièrement notoires. Ceux-ci représentent un double problème en ceci qu'ils sont administrés aux femmes enceintes et ont des effets tératogènes, et qu'ils sont aussi administrés sur de très longues périodes parfois à partir de la petite enfance, produisant alors souvent non seulement des problèmes de santé et du comportement, mais ajoutant de surcroît un stress sur le système nerveux central. Certains de leurs effets secondaires indésirables, lorsqu'ils sont administrés aux enfants, sont résumés au tableau 24-XIV.

Le médicament le plus souvent utilisé dans le traitement du syndrome hyperkinétique est le méthylphénidate. Toutefois, d'autres médicaments sont aussi parfois prescrits. Tous peuvent engendrer des effets secondaires indésirables (tableau 24-XV).

En ce qui a trait au traitement des cancers, il existe aussi une large gamme d'approches sur deux axes : chimiothérapie et radiothérapie. Ces traitements peuvent avoir de très importants effets secondaires et

TABLEAU 24-XII. – EXEMPLES D'EFFETS IATROGÈNES DE DIVERS MÉDICAMENTS UTILISÉS EN PÉDIATRIE. INFORMATIONS D'APRÈS ARTHUIS, PINSARD ET PONSOT (1990).

MÉDICAMENT	EFFET SECONDAIRE INDÉSIRABLE
Tétracycline	Céphalées
Amantadine	Convulsions
Imipramine	Neuropathie périphérique
Corticostéroïdes	Hypertension intracrânienne
Sulfamides	Névrite optique rétrobulbaire
Haldol®	Akathisie, symptômes parkinsoniens
Chlorpromazine	Affaissement respiratoire chez les asthmatiques

TABLEAU 24-XIII. – EFFETS SECONDAIRES INDÉSIRABLES DE CERTAINS VACCINS.

TYPE DE VACCINATION	EFFET INDÉSIRABLE
Vaccination anticoqueluche	Crise convulsive, encéphalopathie aiguë
Vaccination antimorbillieuse (rougeole)	Convulsions fébriles simples
Vaccination antipoliomyélitique	Paralysie
Vaccination antitétanique	Neuropathies
Vaccination anti-influenza	Syndrome Guillain et Barré

Note. Informations d'après Arthuis, Pinsard et Ponsot (1990). Nous ajoutons que selon les informations fournies par ces auteurs la prévalence de ces effets secondaires n'est pas d'un ordre à en décourager l'utilisation.

TABLEAU 24-XIV. – EFFETS SECONDAIRES INDÉSIRABLES DES PRINCIPAUX ANTICONVULSIVANTS.

NOM GÉNÉRIQUE (ET COMMERCIAL)	EFFETS SECONDAIRES INDÉSIRABLES
Phénobarbital	Troubles de mémoire et de concentration, hyperactivité, troubles du sommeil, irritabilité, léthargie, labilité émotionnelle
Primidone (Mysoline®)	Idem (en moins marqué)
Phénytoïne (Dilantin®)	Troubles de l'attention et de la concentration, déficits de résolution de problèmes, déficits visuospatiaux, fatigue, dyskinésies
Ethosuximide (Zarontin®)	Troubles attentionnels, changements d'humeur, somnolence, irritabilité, insomnie, hyperactivité
Acide valproïque (Dépakine®)	Somnolence, rarement des lésions du foie, pancréas, ou moelle osseuse
Clonazépam (Rivotril®)	Insomnie, agressivité, irritabilité, hyperactivité, hallucinations, dépression, sautes d'humeur, sédation, ataxie, dysarthrie, salivation
Carbamazépine (Tégretol®)	Troubles moteurs, agitation, insomnie, irritabilité, hyperémotivité

Voir le chapitre de Bennett et Krein (1989) ainsi que le livre de Lou (1982) pour plus de détails.

TABLEAU 24-XV. – EFFETS SECONDAIRES INDÉSIRABLES DES PRINCIPAUX MÉDICAMENTS UTILISÉS DANS LE TRAITEMENT DU SYNDROME D'HYPERACTIVITÉ AVEC DÉFICIT ATTENTIONNEL. INFORMATIONS D'APRÈS BLONDIS (1990).

Méthylphénidate (Ritaline®)	Hypoxie, retard pondéral, insomnie, aggravation des tics dans la maladie de Gilles de la Tourette, nausée, vertige, tachycardie, hypertension, tristesse
Thioridazine (Melleril®)	Somnolence, symptômes extrapyramidaux, hyperactivité
Imipramine (Tofranil®)	Troubles sensoriels, effets anticholinergiques : bouche sèche, constipation, rétention urinaire, effets extrapyramidaux
Desipramine (Pertofran®)	Moins d'effets anticholinergiques que l'imipramine

TABLEAU 24-XVI. – EXEMPLES D'EFFETS SECONDAIRES INDÉSIRABLES DE RADIOTHÉRAPIES ET CHIMIOTHÉRAPIES. INFORMATIONS D'APRÈS ARTHUIS, PINSARD ET PONSOT (1990).

TYPE D'INTERVENTION	EFFET SECONDAIRE INDÉSIRABLE
Radiothérapie	(Edème cérébral, nausées, vomissements, ataxie, convulsions
Chimiothérapie (vincristine)	Convulsions, troubles de conscience, démence, ataxie, choréo-athétose, douleur abdominale, hyponatrémie
Chimiothérapie (méthotrexate)	Dysarthrie, convulsions, hémiplégie, syndrome pyramidal, obnubilation, leucoencéphalite
Chimiothérapie (cytosine-arabinoside)	Ataxie, somnolence, bradyphrénie, convulsions

même porter atteinte à l'intégrité du système nerveux central (tableau 24-XVI).

## RÉADAPTATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

L'orthopédagogie, ou enseignement spécialisé pour les enfants avec troubles spéciaux d'apprentissage, est une chose justifiée et incontournable. À tout le moins, l'enseignant ne peut pas assujettir des déficients mentaux, aphasiques développementaux, ou

sourds ou muets aux mêmes exigences que celles imposées à une classe régulière. Dans une société pourvue d'un minimum de générosité, les enfants handicapés physiquement, mentalement ou émotionnellement seront pris en charge, à part des classes régulières, afin d'assurer leur émancipation. C'est une question de simple bon sens. Dans ces cas les plus extrêmes, on ne se pose pas la question de savoir si on va hyperstimuler la fonction déficitaire ou si on va tenter de contourner le déficit en travaillant avec les

capacités résiduelles. On va travailler avec les capacités résiduelles, et si on a du talent et de l'expérience, on arrivera certainement à stimuler des apprentissages spectaculaires. Par contre, la notion de réadaptation neuropsychologique semble véhiculer une pensée magique considérable, laissant croire à certains esprits naïfs que l'on va reconstituer le cerveau ou le guérir. En réalité, à part le cas spécial des techniques de rétroaction biologique (tableau 24-XV), il n'y a pas de différence entre l'orthopédagogie et la réadaptation neuropsychologique : dans les deux cas, les éléments les plus fins et imaginatifs de la pédagogie devraient être adaptés au maximum au profil psychologique particulier du patient, faisant en sorte que ce qu'il peut apprendre, il l'apprendra. Seulement, à défaut d'une connaissance approfondie de la neuropsychologie pédiatrique clinique, l'orthopédagogue est trop souvent désarmé face à la multitude d'obstacles à l'apprentissage dont font preuve certains enfants cérébrodysfonctionnels. C'est pourquoi il paraît utile, du moins a priori, que la neuropsychologie tente de fournir aux orthopédagogues des programmes d'intervention bien systématisés et bien ciblés (Golden, 1979). Ces tentatives sont trop récentes, et le problème est bien trop complexe pour que l'on puisse dire que l'entreprise a été un succès. Mais le neuropsychologue clinicien ne peut faire l'économie de l'étude de ces tentatives, si ce n'est, au minimum, pour étoffer les recommandations qu'il sera tenu de faire à l'intention des parents et enseignants des enfants cérébrodysfonctionnels qu'il aura à évaluer. Le tableau 24-XVII présente quelques exemples de tels programmes d'intervention.

De nombreux articles et chapitres ont été écrits sur les stratégies d'intervention auprès d'enfants avec troubles d'apprentissage. Les plus sophistiqués de ces travaux présentent des séméiologies de sous-types de troubles d'apprentissage auxquelles on appose des séméiologies de techniques et stratégies d'intervention. Le format du présent ouvrage ne per-

met pas de présenter ces travaux en détail. Le lecteur est renvoyé à l'important ouvrage de Hynd et Cohen (1983). Par ailleurs, on trouvera une excellente revue de ce type d'efforts (Mattis, Boder, Hynd, Cohen, Simeon, Bakker, Flynn, et Lyon) dans Hooper et Willis (1989).

La stratégie la plus vraisemblable en intervention neuropsychologique est sans contredit celle consistant à évaluer finement dans un premier temps les opérations mentales discrètes nécessaires à la réalisation d'une performance cognitive (*voir le chapitre sur la neuropsychologie du langage pour une liste d'opérations discrètes nécessaires pour la lecture*). Dans un deuxième temps, le clinicien utilise des techniques pédagogiques capitalisant sur les forces de l'enfant en essayant de contourner ses faiblesses. Hynd (1986) présente une panoplie de telles stratégies pour des déficits bien délimités de la fonction langagière (dyslexie de surface, dyslexie profonde, dyslexie phonologique, dyslexie directe, dysphasie dysnomique).

De nombreux programmes intégrés d'intervention ont été mis sur le marché, pas nécessairement avec beaucoup de recherche validante à l'appui. Ceci est compréhensible dans la mesure où il est évident que l'évaluation scientifique rigoureuse de gros programmes d'intervention est extrêmement onéreuse et laborieuse, et elle est donc rare. Le tableau 24-XVIII fait état de quelques exemples de systèmes d'intervention pour des troubles neurogènes de l'enfant qui ne sont pas des troubles d'apprentissage et qui sont distribués par un seul distributeur, Pro-Ed.

Un inventaire rapide de la littérature scientifique sur l'efficacité des programmes de réadaptation neuropsychologique montre sans contredit que la plus grande part (environ 95 p.100) revient aux efforts consentis en matière de traumatisme craniocérébral. On a même tendance à croire que le traumatisme craniocérébral est le seul désordre que l'on traite en réadaptation neuropsychologique. Tel n'est pourtant pas le cas, ainsi qu'en témoigne le tableau 24-XIX.

TABLEAU 24-XVII. — SYNOPSIS DE PROGRAMMES SYSTÉMATIQUES DE RÉADAPTATION NEUROPSYCHOLOGIQUE POUR ENFANTS AVEC TROUBLES D'APPRENTISSAGE.

PROGRAMME	APPLICATION	RÉFÉRENCE
REHABIT	générale	Reitan, 1980
K-SOS	générale	Kaufman, Kaufman et Goldsmith, 1984
Language Experience Approach	tout trouble d'acquisition de la lecture	Lerner, 1981
Linguistic Reading Approach	tout trouble d'acquisition de la lecture	Lerner, 1981
Méthode VAKT de Fernald	trouble d'acquisition de la lecture (surtout le type dysphonétique et l'alexique)	Hynd et Cohen, 1983
Méthode Orton-Gillingham	trouble d'acquisition de la lecture (surtout le type dyséidétique)	Hynd et Cohen, 1983
Méthode Frostig-Kephart	trouble visuo perceptif	Frostig et Home, 1964; Kephart, 1971

<sup>1</sup> Voir Keeter (1989) pour une recension détaillée de tous ces programmes de réadaptation.

TABLEAU 24-XVIII. — PROGRAMMES D'INTERVENTION COMMERCIAUX POUR TROUBLES NEUROGÈNES DE L'ENFANT QUI NE SONT PAS DES TROUBLES D'APPRENTISSAGE.

TYPE DE PROBLÈME	PROGRAMME D'INTERVENTION
Dysarthrie	Programme de Réadaptation de la Dysarthrie (Tonkovich, Latham et Rambow) Pro-Ed
Réadaptation des enfants traumatisés crâniens	(Ylvisaker) Pro-Ed
Fonction communicative dans l'autisme	(Watson, Lord, Schaffer et Schopler) Pro-Ed
Adaptation à la vie quotidienne de déficients mentaux	(Wehman, Renzaglia et Bates) Pro-Ed
Gestion des enfants avec hyperactivité et déficit attentionnel	(Friedman et Doyal) Pro-Ed
Bégaiement	(Wall et Myers) Pro-Ed

Note. Lorsque des professionnels de l'intervention (orthophonistes, physiothérapeutes, ergothérapeutes), autres que neuropsychologues, sont disponibles, il est coutumier que ces types d'intervention leur soient confiées.

TABLEAU 24-XIX. — COMPTES RENDUS RÉCENTS DE RECHERCHE SUR DES PROGRAMMES D'INTERVENTION CIBLÉS POUR DES DÉSORDRES SPÉCIFIQUES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL CHEZ L'ENFANT.

DÉSORDRE	RÉFÉRENCE
Paralysie cérébrale	Taft, 1995
Traumatisme crânien	Engberg, 1995
Syndrome de Rett	Budden, 1995
Anoxie cérébrale	Silver et al, 1994
Tumeurs cérébrales	Philip et al, 1994
Troubles de l'apprentissage	Humphries et al, 1992

### NOTRE POINT DE VUE PARTICULIER SUR L'INTERVENTION AUPRÈS D'ENFANTS AYANT DES DIFFICULTÉS MAJEURES À ACQUÉRIR LE CODE GRAPHOPHONÉMIQUE (DYSLEXIE CONGÉNITALE PRIMAIRE)

S'il existe un trouble d'apprentissage handicapant, délimitable, et dont l'étiologie est clairement neurologique, c'est bien la dyslexie. Il existe de nombreux protocoles d'intervention qui ont été publiés. Nous ne sommes pas très satisfaits de ce que nous avons vu. Il existe de nombreuses raisons pour lesquelles un enfant peut avoir des problèmes de lecture (*voir le chapitre sur les problèmes du langage*). Nous ne traiterons ici que de la forme consistant en une incapacité à acquérir le code graphophonémique. C'est la forme la plus fréquente et la plus précoce de dyslexie : on la dénomme souvent dyslexie dysphonologique. Un des principaux problèmes de l'enfant dyslexique est qu'il ne peut accéder à la phase très importante de l'auto-apprentissage par la lecture spontanée. C'est à ce moment là que son développement se met à accuser un retard dramatique, et qu'il commence à entrer en échec scolaire. Curieusement, on sait que l'enfant peut habituellement très bien dis-

criminer les sons du langage (consonnes, voyelles, phonèmes, morphèmes, mots). Il sait, aussi bien que la norme, déterminer si deux de ces stimuli sont identiques ou différents. Par ailleurs, cet enfant n'a pas non plus de déficit de la discrimination des aspects visuels du texte (traits, lettres, syllabes, mots). Encore peut-il nous dire, aussi bien que la moyenne des enfants, si deux stimuli sont identiques ou pas. L'enfant n'a pas non plus de déficit de la mémoire auditivoverbale ni visuoverbale : il se souvient normalement de listes de mots par exemple. C'est bien le code graphophonémique qu'il n'est pas capable de maîtriser, ce qui fait qu'il confond, pendant la lecture, les éléments de mots et les mots eux-mêmes, et ceci se reflète dans son écriture par des paraphrasies phonémiques, inversions de lettres, et parfois même des paraphrasies sémantiques. Son problème est situé au niveau des circuits corticaux qui doivent être stimulés par la tentative d'acquérir le code graphophonémique (partie inférieure du lobe pariétal gauche et partie supérieure-postérieure du lobe temporal gauche). Ces circuits sont atteints par des ectopies et autres dysplasies fines. L'enfant peut exécuter l'apprentissage de routine, mais n'arrive pas à le consolider dans ces mêmes aires.

Les erreurs de l'enfant montrent que le réseau cognitif de représentation des rapports «son-lettre» est flou. On remarque aussi, autant dans les erreurs de lecture à voix haute que dans l'écriture, que l'enfant confond les éléments les plus semblables. Les lettres qui ont la même place d'articulation (labiale, alvéolaire, palatine, gutturale) tendent à être substituées. De même, les consonnes qui résultent des mêmes types d'occlusions (plosives, liquides, glissantes, aspirées) tendent à être substituées. On observe le même phénomène en modalité visuelle : les lettres qui ont des courbes semblables (b et d) ou qui sont composées de traits droits semblables (l et t) sont confondues. Aussi, l'enfant confond les lettres qui ont une composition multiple de traits (x et z) ou qui ont une composition simple de traits semblables (c et o). Cette arborisation



des ressemblances et dissemblances des lettres est représentée à la figure 24-2.

Nous proposons la stratégie d'intervention suivante : il semble opportun de donner à l'enfant dyslexique un accès limité mais fluide à un sous-ensemble adapté de représentations graphème-phonème lui permettant d'opérer une lecture personnelle spontanée. Pour commencer, nous pensons que l'utilisation de caractères majuscules plutôt que cursifs devrait permettre à l'enfant d'éviter un certain nombre des ressemblances visuelles trop grandes entre lettres. Ensuite, il faudrait inventer une banque de petits mots composés d'un sous-ensemble de lettres très différentes les unes des autres à tous points de vue (place d'articulation, type d'occlusion, courbure des traits, complexité des traits). Ensuite il serait fort utile d'apparier ces mots à des images, et faire en sorte que l'enfant apprenne les correspondances entre ces mots et les images. On devrait lire à voix haute des histoires, composées de ces mots hautement sélectionnés, exigeant sa participation – en le questionnant sur l'histoire à la fin. Ensuite, il faudrait lui faire faire des exercices de copie de ces mots. Il faudrait ensuite lui faire faire des exercices d'appariement image-mot et mot-image. Ensuite, l'enfant devrait s'engager plus activement dans cet univers de mots en complétant des phrases, et éventuellement en rédigeant une petite histoire avec ces mots. On laisse au lecteur le soin de raffiner cette démarche. Nous nous contentons de réitérer notre stratégie de base : il faut donner à l'enfant l'accès à un code grapho-phonémique (limité) qu'il puisse consolider. Ensuite il faut mobiliser l'auto-apprentissage par l'enfant (apprentissage spontané, actif, généralisation-particularisation, etc.) des possibilités transcendantes de ce code. C'est seulement après une période d'autodéveloppement active et renforçante (motivante) que l'enfant

sera prêt à s'attaquer aux lexèmes plus difficiles pour lui. Et ne nous faisons aucune illusion : il aura toute sa vie de la difficulté à lire.

## INTERVENTION AUPRÈS DES DÉFICIENTS MENTAUX

Cet important secteur d'intervention auprès de personnes avec atteintes neurologiques a été développé par la psychologie comportementale, et on y trouve peu de références au système nerveux central. Ce n'est pas nécessairement une bonne chose. Les déficients mentaux sont souvent affligés de problèmes neurologiques et systémiques particuliers, et présentent aussi souvent des handicaps cognitifs ou affectifs bien spécifiques. En plus, ils sont souvent épileptiques et reçoivent une grande diversité de médicaments. Quoiqu'il en soit, les meilleurs traités concernant l'intervention psychologique auprès de cette clientèle proviennent de la psychologie comportementale. On y trouve des comptes rendus de techniques servant à évaluer, observer, engendrer, façonner, renforcer, éteindre, des comportements cibles. Des stratégies de gestion de garderies d'enfants, par économie de jetons (*token economy*) peuvent aussi y être trouvées. Des méthodologies d'évaluation de programmes de groupes ou de cas uniques y sont devenues assez raffinées. Bergeron et L'Abbé (1995) ont écrit un article sur l'organisation des services pour personnes déficientes mentales au Québec.

## RÉTROACTION BIOLOGIQUE

On pourrait dire que l'intervention thérapeutique la plus purement en neuropsychologie est la rétro-

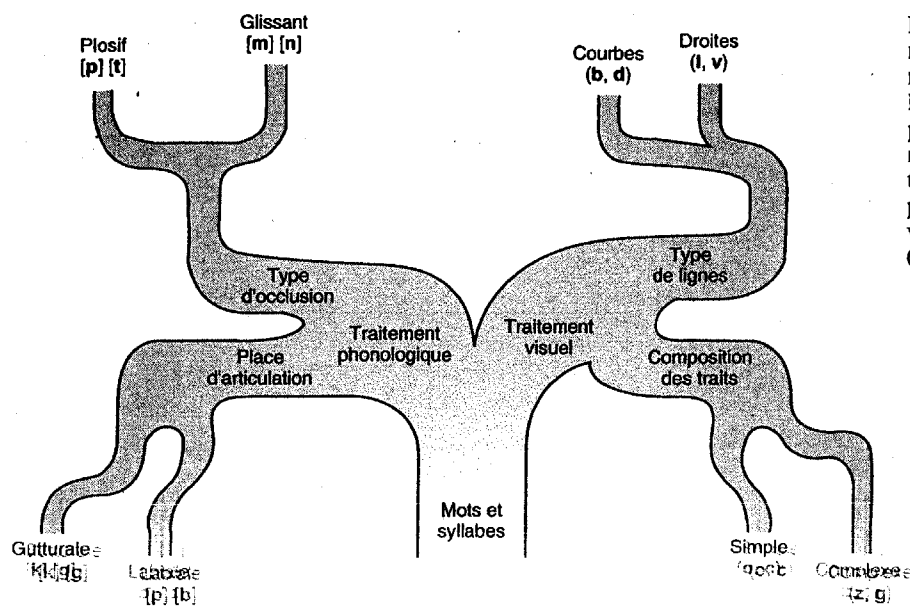


FIGURE 24-2. — ARBORISATION DES RESSEMBLANCES ET DISSEMBLANCES DES LETTRES. Nous pensons que toutes les distinctions illustrées ici posent problème pour les dyslexiques congénitaux. La psychologie populaire a tendance, à tort, à croire que le seul problème des dyslexiques est l'inversion droite-gauche des lettres (ex: confusion des lettres «b» et «d»).

action biologique. Cette technique émane en fait de la psychophysiologie et consiste à permettre à l'individu de prendre connaissance d'un paramètre physiologique de son propre corps dont il n'a normalement pas conscience (*ex*: rythme cardiaque, température digitale, fréquence EEG dominante, tension musculaire, etc.) de façon à en infléchir volontairement le décours (tableau 24-XX).

TABLEAU 24-XX. — APPLICATIONS DE LA RÉTROACTION BIOLOGIQUE EN NEUROPÉDIATRIE.

Contrôle musculaire dans l'infirmité motrice cérébrale (EMG)
Contrôle des convulsions épileptiques rébarbatives aux médicaments (EEG)
Contrôle des sphincters dans l'incontinence ( <i>ex</i> : myéломéningocèle) (EMG)
Contrôle de l'hyperactivité (EMG et/ou EEG)
Réduction des migraines (EMG et/ou température dermale)

Voir le chapitre de Hodes (1989) pour une excellente recension.

#### BIBLIOGRAPHIE

- ARTHUIS, M., PINSARD, N., PONSOT, G. (1990). Neurologie pédiatrique. Paris, Flammarion.
- BENNETT, T.L., KREIN, L.K. (1989). The neuropsychology of epilepsy. *In*: C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- BERGERON, R., L'ABBÉ, Y. (1995). Les services aux personnes déficientes intellectuelles présentant un problème de santé mentale: aperçu et perspectives de développement. *Science et Comportement*, 3, 225-245.
- BLONDIS, T.A. (1990). Attention deficit hyperactivity disorder. *In*: A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), Developmental disabilities in infancy and childhood. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- BRAUN, C.M.J., CRÉPEAU, F. (1997) Évaluation neuropsychologique de l'adulte. Montréal, Décarie.
- BROWN, R.T., BORDEN, K.A. (1989). Neuropsychological effects of stimulant medication on children's learning and behavior. *In*: C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- BUDDEN, S.S. (1995). Management of Rett syndrome: a ten year experience. *Neuropediatrics*, 26, 75-77.
- CEPEDA, M. (1989). Nonstimulant psychotropic medication: Side effects on children's cognition and behavior. *In*: C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- ENGBERG, A. (1995). Severe traumatic brain injury-epidemiology, external causes, prevention, and rehabilitation of mental and physical sequelae. *Acta Neurologica Scandinavica*, 164, 1-151.
- FARRELL, S.E. (1990). The interdisciplinary team process in developmental disabilities. *In*: A.J. Capute, P.J. Accardo (Éds.), Developmental disabilities in infancy and childhood. Baltimore, Paul H. Brooks Publishing Co.
- FROSTIG, M., HORNE, D. (1964). The Frostig program for the development of visual perception. Chicago, Follett.
- GOLDEN, C.J. (1979). Neurotherapy for the brain injured child. *Academic Therapy*, 15, 201-207.
- HODES, R.L. (1989). The biofeedback treatment of neurological and neuropsychological disorders of childhood and adolescence. *In*: C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.
- HOOPER, S.R., WILLIS, W.G. (1989). Learning disability subtyping: Neuropsychological foundations, conceptual models, and issues in clinical differentiation. New York, Springer-Verlag.
- HUMPHRIES, T., WRIGHT, M., SNIDER, L., MCDUGALL, B. (1992). A comparison of the effectiveness of sensory integrative therapy and perceptual-motor training in treating children with learning disabilities. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 13, 31-40.
- HYND, G.W., COHEN, M. (1983). Dyslexia: Neuropsychological theory, research, and clinical differentiation. New York, Grune and Stratton.
- HYND, C.R. (1986). Educational intervention. *In*: J.E. Obrzut, G.W. Hynd (Éds.), Child neuropsychology: Clinical practice. New York, Academic Press.
- KAUFMAN, A.S., KAUFMAN, N.L., GOLDSMITH, B.Z. (1984). K-SOS: Kaufman sequential or simultaneous. Circle Pines, MN, American Guidance Service.
- KEPHART, N.C. (1971). The slow learner in the classroom. Columbus, OH, Merrill.
- LERNER, J. (1981). Learning disabilities: Theories, diagnoses, and teaching strategies. Boston, Houghton Mifflin.
- LOU, H.C. (1982). Developmental neurology. New York, Raven Press.
- PHILIP, P.A., AYYANGAR, R., VANDERBILT, J., GAEBLER-SPIRA, D.J. (1994). Rehabilitation outcome in children after treatment of primary brain tumor. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 75, 36-39.
- REITAN, R. (1980). REHABIT- Reitan evaluation of hemispheric abilities and brain improvement training. Tucson, Reitan Laboratory and University of Arizona.
- SCHOPMEYER, B.B., LOWE, F. (1992). The fragile X child. San Diego, Singular Publishing Press.
- SILVER, B.V., BOAKE, C., CAVAZOS, D.I. (1994). Improving functional skills using behavioral procedures in a child with anoxic brain injury. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 75, 742-745.
- SIMMS, S., KAZAK, A.E. (1998). Family systems interventions. *In*: C.E. Coffey, R.A. Brumback (Éds.), Textbook of pediatric neuropsychiatry. Washington, American Psychiatric Press.
- TAFT, L.T. (1995). Cerebral palsy. *Pediatric Review*, 16, 411-418.
- TEETER, P.A. (1989). Neuropsychological approaches to the remediation of educational deficits. *In*: C.R. Reynolds, E. Fletcher-Janzen (Éds.), Handbook of clinical child neuropsychology. New York, Plenum.

## RAPPORTS NEUROPSYCHOLOGIQUES DE CAS EXEMPLAIRES DANS UNE PRATIQUE HOSPITALIÈRE\*

Il est coutumier dans les livres destinés à la formation avancée en neuropsychologie que des cas exemplaires soient présentés. La formule typiquement utilisée est une description très brève (moins d'une page) de quelques cas. Nous sommes toujours restés sur notre faim à la lecture de ces comptes rendus, trop brefs à notre avis. Dans ce chapitre, nous présentons 8 cas tirés d'une pratique spécialisée en neuropsychologie dans un hôpital qui a les missions suivantes : a) formation universitaire ; b) services hyperspécialisés (donc avec dossiers suivis à long terme) ; et c) de soins généraux en cas de situation médicale aiguë. Cet hôpital est très équipé. On y trouve des services de neurologie, neurochirurgie, psychiatrie, endocrinologie, orthophonie, ergothérapie, travail social, physiothérapie, et psychologie, etc. La diversité des cas est donc très grande.

La formule retenue pour le présent chapitre est de présenter les rapports neuropsychologiques complets, tels qu'ils ont été rédigés dans le feu de l'action. Nous croyons que ces comptes rendus exhaustifs comportent les avantages suivants : 1) le lecteur peut entrevoir la mécanique détaillée de l'exercice professionnel en évaluation neuropsychologique de l'enfant ; 2) il peut être sensibilisé aux types de ressources nécessaires à l'intervention professionnelle hautement spécialisée dans un grand centre urbain comme Montréal ; 3) le lecteur peut entrevoir la diversité des placements scolaires possibles ; 4) il peut prendre conscience de la différence entre ces cas individuels dans toute la complexité concrète qui les caractérise, et les profils abstraits, artificiellement purifiés, que l'on présente dans les traités sémiologiques des chapitres précédents et dans la vaste majorité des ouvrages en neuropsychologie clinique.

Chaque cas neuropsychologique sera d'abord présenté dans ses dimensions génériques : les propriétés cliniques du syndrome, son étiologie, et autres détails intéressants pour la neuropsychologie clinique de l'enfant. Dans certaines occasions, nous tirons un certain enseignement du cas pour la compréhension des aspects fondamentaux du développement. Ensuite, nous présentons, pour chaque cas exemplaire, le rapport neuropsychologique qui a été rédigé par la neuropsychologue de l'hôpital. La neuropsychologue en question souscrit au principe selon lequel il est contre-productif de donner les scores quantitatifs sur les tests dans les rapports neuropsychologiques : ces scores risqueraient d'être mal compris et mal appliqués. C'est plutôt, un barème uniforme qui est toujours utilisé pour qualifier les scores. Ce barème est le suivant.

- *Performance supérieure* : à au moins 2 écarts types au-dessus de la moyenne, l'enfant se situant au-dessus du 97<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge.
- *Performance moyenne forte* : entre 1 et 2 écarts types au-dessus de la moyenne, l'enfant se situant entre le 84<sup>e</sup> et le 97<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge.
- *Performance moyenne* : entre plus 1 et moins 1 écart type de la moyenne, l'enfant se situant entre le 16<sup>e</sup> et le 84<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge.
- *Performance moyenne faible* : entre 1 et 2 écarts types en dessous de la moyenne, l'enfant se situant entre le 3<sup>e</sup> et le 16<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge.
- *Performance déficiente* : à au moins 2 écarts types en dessous de la moyenne, l'enfant se situant alors sous le 3<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge.

Il a fallu réfléchir sérieusement à la sélection des cas à présenter ici. En effet, il aurait été fastidieux et éventuellement déroutant pour le lecteur de lire le bilan neuropsychologique détaillé de cas non représentatifs. Nous avons voulu présenter des exemples typiques de quelques syndromes développementaux

---

\* Chapitre rédigé en collaboration avec Sylvie Daigneault, PhD.

les plus communs qui ont un profil cognitif relativement particulier et homogène (syndrome d'hyperactivité, maladie de Gilles de la Tourette, dyslexie développementale, dysphasie développementale, syndrome d'Asperger, Syndrome Sturge-Weber, lésions focales, etc.). Ces cas, ont, espérons-nous, une valeur d'enseignement neuropsychologique sûre : leurs profils cognitifs sont distincts les uns des autres et typiques, c'est-à-dire exemplaires.

La présentation de cas cliniques comporte toujours un certain risque de rupture du droit à l'anonymat des patients. Des individus peu scrupuleux peuvent utiliser certains détails, et leurs liens (familiaux, professionnels, etc.) avec le patient, d'abord pour reconnaître le cas (malgré tous nos efforts pour masquer son identité), pour ensuite répandre des informations intimes sur lui ou elle. Notre dilemme éthique était le suivant : comment trouver un équilibre entre le besoin de la communauté étudiante, professionnelle et scientifique d'informations pédagogiques, et le droit à la confidentialité des patients ? Nous avons fait tout ce que nous avons pu pour masquer l'identité des patients, de leurs familles, ainsi que de tous les intervenants. Que les lecteurs de ce chapitre soient néanmoins avertis. La violation de la confidentialité à laquelle ces patients ont droit, représenterait une défaillance déontologique, et même un geste punissable par la loi. Nous demandons donc aux lecteurs de traiter ces cas avec la plus absolue discrétion.

Finalement, les mises en garde suivantes s'imposent : 1) l'approche neuropsychologique qui est utilisée ici représente une façon parmi d'autres tout aussi valables de procéder – nous ne prétendons pas faire miroiter ici une quelconque quintessence de l'expertise clinique ; 2) l'approche neuropsychologique présentée ici ne peut être détachée de l'environnement professionnel dans lequel elle opère – elle pourrait être tout à fait inappropriée dans d'autres contextes.

## MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE (CAS S1)

L'étiologie de la maladie de Gilles de la Tourette est purement neurologique. Néanmoins, son diagnostic s'appuie exclusivement sur les anomalies du comportement, car aucun marqueur biologique précis de la maladie n'a encore été dégagé. La maladie se caractérise par des tics qui se multiplient et s'associent à d'autres troubles compulsifs (coprolalie) et parfois à un mimétisme incoercible. Cette situation interpelle le psychologue : c'est lui (ou elle) qui passera suffisamment de temps avec le patient pour observer la constellation de symptômes. Nous présentons ici cette situation typique. Bien que des professionnels aient noté, à plusieurs reprises des anomalies du comportement chez cet enfant, c'est la neuropsychologue qui fut la première à soulever

l'hypothèse d'une maladie de Gilles de la Tourette. Le diagnostic a été confirmé par un médecin par la suite. Le ton de la formulation de l'hypothèse diagnostique est prudent, en correspondance avec la loi du Québec : c'est au médecin que revient l'exclusivité légale de cet acte protégé qu'est le diagnostic.

## RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Âge : 11 ans et 8 mois.

Adressé par la Clinique de l'évaluation de l'apprentissage. Langues parlées à la maison : le créole et le français ; et à l'école le français. Niveau de scolarité : classe spéciale. Dominance manuelle mixte.

**Motifs de la consultation.** Difficultés graves d'apprentissage et troubles du comportement.

### Anamnèse

L'Évaluation psychologique a été réalisée en décembre 1990. On concluait à des limites importantes dans l'apprentissage scolaire ainsi qu'à une limite des capacités cognitives verbales et non verbales.

**École.** Avant d'arriver au Québec en 1990, l'enfant avait fréquenté quatre ou cinq écoles différentes (certaines dont la langue d'enseignement était le créole). En 1990, il fut placé dans une classe d'accueil pour faire ensuite deux années dans une école régulière de la Commission scolaire Ste-Croix. Puis on suggéra le transfert de S1 en classe spéciale pour difficultés graves d'apprentissage et difficultés au niveau du comportement au Centre Académique Fournier.

**Personnalité (suivant les indications des parents).** Au test d'Achenbach (Child Behavior Checklist), S1 est situé bien au-dessus du seuil clinique pour les manifestations d'agressivité (désobéissance, crises de colère, destructions) et autour du seuil clinique aux échelles des difficultés sociales (ne s'entend pas bien avec les autres, préfère des enfants plus jeunes, retiré et entêté), d'anxiété (méfiance, comportement obsessionnel, nervosité), et de difficultés d'attention. L'enfant ne manifeste pas de signes de dépression. Les parents ont rapporté des tics nerveux (des yeux et des épaules) et des tics vocaux (abolements). Au Conners l'enfant est situé à deux écarts types au-dessus de la moyenne des garçons de son âge à l'indice d'hyperactivité et des problèmes de conduite, tout en étant dans la moyenne pour l'impulsivité. Les parents se demandent s'il sera autonome plus tard, s'il pourra être heureux et s'inquiètent un peu qu'il devienne délinquant à l'adolescence.

### Observations

S1 a belle apparence. Il offre une très bonne collaboration. Il travaille avec application. Il prend le temps dont il a besoin pour réussir le mieux possible :



la qualité de son travail n'est pas affectée par de l'impulsivité. L'enfant est un peu agité et on note de légers tremblements manuels lorsqu'il doit offrir un contrôle précis de la graphomotricité. On note des tics faciaux, de très fréquents reniflements (sans écoulement nasal apparent); évocation de «aïouille» et de «shit» à répétitions, de la tricotillomanie, et à une occasion l'enfant se donne des tapes fortes sur la tête sans sembler capable d'arrêter.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de la déficience intellectuelle légère, alors que le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence frontière. Toutefois, cette évaluation ne mesure que les capacités actuelles de l'enfant mais sous-estime sûrement un peu son potentiel intellectuel étant donné que les performances à presque chaque sous-test composant les échelles verbale et non verbale peuvent être sérieusement affectées par la maîtrise de la langue d'évaluation et par la scolarisation. Ceci dit, les performances les moins influencées par ces facteurs, soit celles aux sous-tests des Substitutions et de la Recherche de symboles, deux tests peu cognitifs (de puissance) mais sensibles aux dysfonctions cérébrales, suggèrent une limite certaine des capacités à traiter rapidement des informations visuelles et à coordonner efficacement le balayage visuel et la graphomotricité. Les diverses performances à l'échelle verbale suggèrent que les capacités cognitives verbales, telles les capacités d'abstraction verbale, d'apprentissage verbal, de logique mathématique, de compréhension des réalités sociales, correspondent à un âge de 7,5-8 ans. Les performances à l'échelle non verbale suggèrent que les habiletés de résolution de problèmes non-verbaux se situent à un âge équivalent de 9 ans, mais sont plus faibles si elles font appel à une logique séquentielle.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle est bonne et n'est pas affectée par une trop grande impulsivité. Les capacités de concentration paraissent un peu faibles mais sans plus. L'enfant ne semble pas particulièrement distrait. L'attention auditive est souvent correcte sans être toujours optimale, paraissant fluctuante. Ces petites faiblesses ne suggèrent aucunement un déficit de l'attention. Elles paraissent même assez bonnes compte tenu du niveau de développement cognitif.

**Fonctions langagières – Langue française.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif est faible, se situant au niveau du vocabulaire moyen des enfants francophones de huit ou neuf ans. La syntaxe française paraît plutôt bien acquise. *Langage expressif.* Le vocabulaire expressif est faible, correspondant au vocabulaire expressif moyen des enfants francophones de sept ou huit ans. La dénomination d'objets est parfois facilitée par un indice phonémique mais ne suggère pas un trouble important d'accès au lexique.

La forme grammaticale utilisée en expression verbale spontanée est simple mais correcte.

**Fonctions visuelles et visuospatiales.** L'analyse visuelle peut être bien opérée mais non sans efforts. L'analyse visuospatiale (rapports visuospatiaux entre divers éléments et jugement d'orientations de lignes) accuse un léger délai développemental.

**Fonctions visuomotrices.** La force de flexion manuelle de la main droite est moyenne à faible alors que celle de la main gauche est moyenne, sans manifester l'avantage normal de la droite. Aussi, la dextérité manuelle est déficiente pour les deux mains, avec un très léger avantage de la main droite. L'intégration visuomotrice est peu développée, surtout dans un contexte où l'analyse visuospatiale est exigeante, correspondant à celle des enfants de sept ans et demi, huit ans.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale de travail (à court terme) est un peu limitée, cette mémoire étant phonémique et non sémantique. L'apprentissage d'informations verbales simples s'effectue très difficilement. Les informations verbales ne paraissent pas très bien conservées en mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à long terme d'informations visuelles non verbales paraît un peu faible mais sans plus.

**Fonctions exécutives.** S1 manifeste un retard du développement des capacités de planification, d'anticipation, de flexibilité tant au niveau cognitif qu'au niveau des réponses motrices. On note certains indices de dysfonction exécutive telles des erreurs persévératives et de l'inertie exécutive.

**Habiletés scolaires.** La lecture d'un texte de mots non connus indique que l'apprentissage des correspondances graphophonémiques est plutôt complété et que toutefois la lecture est laborieuse. Un test de calculs écrits situe S1 au niveau de troisième année.

## Conclusions

L'évaluation suggère une certaine limite de l'ensemble des capacités cognitives verbales et non verbales, des capacités d'apprentissage verbal, de la dextérité manuelle et des habiletés exécutives. Les faiblesses cognitives sont peut-être amplifiées par le cheminement scolaire particulier de l'enfant et par une récente acquisition du français, mais à notre avis elles sont principalement d'origine constitutionnelle. De plus, le profil neuropsychologique de l'enfant suggère une dysfonction plus marquée à l'hémisphère gauche. Nos observations du comportement de S1 (les tics faciaux, vocaux et autres tics moteurs) et celles des parents (aboiements, tics des épaules et des yeux) suggèrent la possibilité d'un syndrome de Gilles de la Tourette. Les problèmes de comportement rapportés par les parents (agressivité, difficultés au niveau social) sont très fréquemment associés au syndrome de Gilles de la Tourette.

## Recommandations

1. Nous recommandons que S1 reçoive un enseignement spécialisé pour les difficultés d'apprentissage d'origine neurobiologique. On devra respecter son niveau d'acquisition, ses capacités d'apprentissage, sans négliger ses difficultés de comportement. Le placement scolaire actuel est peut-être approprié. Il est toutefois probable, à cause des faiblesses cognitives de l'enfant, qu'une autre école, comme le Centre François Michelle, le soit davantage.

2. L'enfant doit être évalué en neurologie pour confirmer ou rejeter le diagnostic du syndrome de Gilles de la Tourette, pour lequel une médication pourrait être indiquée.

3. S'il s'avère que l'enfant est atteint du syndrome de Gilles de la Tourette, les parents sont priés d'en informer les intervenants scolaires pour que leurs interventions soient appropriées. Aussi, ils pourront se renseigner sur le syndrome en communiquant avec l'Association Québécoise du Syndrome de la Tourette (345-0251).

4. La participation à des activités sociales (telles les Scouts) ou sportives (telles la natation, le karaté) doit être encouragée, cela lui permettrait de vivre quelques succès, favorisant l'estime de soi, de développer ses habiletés sociales et une discipline personnelle.

5. Pour le danger de délinquance à l'adolescence, on doit admettre que S1 est effectivement à risque. À cause de cela les parents doivent être très vigilants, directifs et ne pas surestimer les capacités d'autonomie, de jugement et de contrôle du comportement de leur fils. Un placement scolaire approprié assure une certaine protection de l'adolescent par rapport aux troubles de la conduite, offrant un cadre structurant, respectant ses capacités, le motivant par toute sorte d'activités, lui offrant un groupe de pairs avec lequel peut se développer un sentiment d'appartenance, etc. Le Centre Métropolitain de Décrochage Scolaire (384-1830-252) pourrait aussi venir en aide.

## Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S1 (tableau 25-I)

### Autres sources d'informations

Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour parents; Échelle d'hyperactivité de Connors – pour parents; Questionnaire général sur l'enfant – pour parents; résumé de l'entrevue avec les parents par un professionnel de la Clinique, rapport psychologique (1990).

## ÉPILEPSIE PETIT MAL (CAS S2)

Tout aussi spectaculaires et inquiétantes que puissent paraître (aux parents) les crises de type épileptique d'un enfant, il reste que: a) beaucoup d'états convul-

TABLEAU 25-I. – CAS S1.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	déficiente
Similitudes	déficiente
Arithmétique	moyenne faible
Vocabulaire	déficiente
Compréhension	déficiente
Empan numérique	moyenne faible
<i>Échelle non verbale</i>	
Images à compléter	moyenne faible
Substitutions	déficiente
Histoires en images	déficiente
Dessins avec blocs	moyenne faible
Casse-tête	moyenne
Recherche de symboles	moyenne faible
Labyrinthes	déficiente
Épreuve d'annulations	moyenne
Test de vocabulaire réceptif (EVIP)	moyenne faible
Test des jetons	déficiente
Fluidité verbale sémantique	moyenne faible
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	déficiente
Apprentissage des 15 mots de Rey	
Apprentissage	déficiente
Rappel différé	déficiente
Reconnaissance différée	déficiente
Figure complexe de Rey	
Copie (sans aide)	déficiente
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	moyenne faible
Test de dextérité manuelle (Purdue)	
Main droite	déficiente
Main gauche	déficiente
Test de force de flexion manuelle (dynamomètre)	
Main droite	moyenne faible
Main gauche	moyenne
Séquences graphomotrices	moyenne
Épreuve de go-no go (Luria)	déficiente
Épreuve de réponses manuelles opposées (Luria)	déficiente
Épreuve de lecture à voix haute	
Test de calculs écrits	
Copie d'un court texte avec calligraphie différente	

sifs de l'enfance sont transitoires; et b) beaucoup de cas épileptiques juvéniles et adultes ont des capacités mentales intactes. Le petit mal est considéré comme une forme légère d'épilepsie centrencéphalique (profil pointe onde, 2-3/s, généralisé). La manifestation comportementale se limite à des «arrêts comportementaux complets de quelques secondes» suivis d'amnésie de l'épisode (absences). L'épilepsie est souvent causée par une irritation cérébrale (dysplasie, dégénérescence, nécrose, etc.), de telle sorte qu'il ne faut pas s'étonner de trouver parfois associés à l'épilepsie d'autres

troubles du comportement, très variables (troubles d'apprentissage, troubles du comportement). Le rapport neuropsychologique qui suit montre comment le neuropsychologue clinicien doit non seulement tenter de répondre à la requête provenant du professionnel de référence (ce qui n'est pas toujours possible), mais aussi aborder les thèmes qui se révèlent comme étant prioritaires pour le bien-être et le suivi du patient.

## RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le Dr. X (neurologue). Âge : 12 ans et 3 mois. Niveau scolaire : classe spéciale (3<sup>e</sup>-4<sup>e</sup>). Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite. Sexe féminin.

**Motifs de l'évaluation.** Depuis l'âge de 4 ans et demi, l'enfant est atteint d'une épilepsie petit mal (corticoréticulaire) qu'on n'est pas parvenu à contrôler malgré des essais fort variés de pharmacothérapie. Une nouvelle investigation neurologique en profondeur est actuellement en cours afin de déterminer entre autres si l'épilepsie est primaire ou secondaire, si l'enfant pourrait bénéficier d'une autre médication ou encore d'une intervention neurochirurgicale.

### Brève anamnèse

**École.** L'enfant a toujours éprouvé des difficultés d'apprentissage. Dans l'école privée qu'elle fréquentait, on la faisait monter de classe malgré des échecs scolaires. À la fin de sa 5<sup>e</sup> année, les notes scolaires étant si faibles, on refusa de l'inscrire pour l'année scolaire 94-95. Finalement, l'enfant fut acheminée vers une classe d'adaptation scolaire où on lui dispensa des enseignements chevauchant les niveaux de troisième et quatrième années. Elle bénéficie de plus d'aide en dénombrement flottant.

**Personnalité.** Les parents rapportent que S2 est très persévérante, plutôt joyeuse et serviable. Leurs réponses au Achenbach suggèrent que l'enfant éprouve des difficultés sociales importantes et des troubles sévères de l'attention, avec un niveau sous-clinique, mais tout de même assez élevé, d'anxiété et d'agressivité. Au Conners pour parents, l'enfant se situe à plus de trois écarts types au-dessus de la moyenne de l'indice d'un syndrome déficitaire de l'attention avec hyperactivité (SDAH ou ADHD). Aussi l'enfant prend depuis plusieurs années, en plus des médicaments pour l'épilepsie, de la Ritaline® les jours de classe. S2 est suivie depuis longtemps en psychothérapie. Aussi l'an dernier une évaluation de sa personnalité par un autre psychologue a été réalisée. Ce dernier concluait en une immaturité importante, une faible estime de soi et l'utilisation débridée de comportements agressifs et envahissants. On n'expliquait alors pas les manifestations compor-

tales en lien avec le SDAH, avec les échecs scolaires, l'environnement scolaire de l'enfant ou encore avec les attentes non réalistes des adultes.

**Intelligence.** Une évaluation des capacités intellectuelles générales a été réalisée l'an dernier. Son rendement au EIWE-R, version ancienne de l'Épreuve d'Intelligence pour Enfants de Wechsler, la situait au niveau de l'intelligence moyenne faible, sans différence significative entre les deux échelles. Alors qu'on a interprété habilement les performances en tenant compte des difficultés d'attention et de l'impulsivité, il semble, par contre, que l'interprétation du rendement intellectuel n'ait pas été ajustée du fait que le EIWE-R utilisé maintenant fournit une sur-estimation du QI d'environ 5 ou 6 points.

**Faits nouveaux et importants.** L'enseignant actuel ne rapporte pas de difficultés de l'attention, mais une difficulté à s'organiser, à se concentrer (*ex* : pour composer un texte, pour résoudre des problèmes). Il ne la considère ni comme hyperactive, ni comme anxieuse, quoique nerveuse, et constate qu'elle a des petites amies et qu'elle n'est pas du tout rejetée par ses pairs. Il dit avoir une relation harmonieuse avec elle.

### Observations au cours de l'évaluation

S2 est une jolie fille, un peu petite pour son âge et paraissant un peu plus jeune. Elle porte des lunettes et elle est droitier. Elle offre une bonne collaboration et veut bien réussir les diverses épreuves. Les efforts sont raisonnables. S2 reconnaît d'elle-même ses erreurs et les corrige si elle en est capable. Elle est aussi consciente de ses limites et utilise divers moyens pour les camoufler, en nous en distrayant, en tentant de prendre le contrôle, de changer la nature de l'épreuve, etc. On note des difficultés non négligeables à contrôler ses réponses motrices (parole, graphomotricité), ce qui occasionne une faible qualité d'exécution, ce qui l'affecte, et l'irrite. On a noté à quelques reprises de très brefs épisodes d'absence de 2 ou 3 secondes, mais on n'a observé aucune période d'absence plus longue. Son comportement, à part un certain entêtement et un peu d'immaturité, était globalement approprié.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence frontière et le QI non verbal au niveau de l'intelligence moyenne faible. La différence entre les deux échelles n'est pas significative suggérant que les habiletés cognitives verbales ne sont probablement pas plus limitées que les habiletés de résolution de problèmes non verbaux, et que globalement, pour les habiletés intellectuelles évaluées, elle se situerait autour du 5<sup>e</sup> percentile des jeunes de son âge. À notre avis, ceci représente une certaine sous-estimation de son *potentiel* intellectuel, ses performances étant affectées par ses difficultés de concentration et ses difficultés à contrôler sa psychomotricité (parole et motricité).

manuelle). Par exemple, elle se trompait au niveau des données numériques des problèmes, elle confondait des mots semblables par manque d'attention, éprouvait des difficultés à réfléchir assez longtemps pour analyser des données verbales. Ses premières réponses verbales étaient souvent erronées (*ex*: une île c'est quelque chose qui a de l'eau dedans), pour être capable ensuite de nous donner une meilleure réponse. Ces résultats nous indiquent tout de même à quel niveau elle fonctionne intellectuellement dans la vie de tous les jours.

**Attention.** L'attention visuelle quand elle est encadrée, peut être normale. Aucune hémionégligence n'est observée. Par contre, S2 éprouve des difficultés d'attention auditive importantes, se laissant distraire facilement par des stimuli de l'environnement et par ses propres pensées. Elle éprouve tout particulièrement une limite des capacités de concentration, nécessaires pour manipuler mentalement des données, s'expliquer des faits, trouver des similitudes, chercher un lien subtil entre des choses, résoudre des problèmes de logique.

**Fonctions langagières.** L'enfant ne paraît pas présenter de troubles langagiers importants. Par contre sa compréhension peut être affectée par ses difficultés d'attention et de concentration. Aussi, son discours est souvent perturbé par sa difficulté à contrôler sa parole. Ainsi, la vitesse d'élocution et la force de la voix sont difficilement contrôlées, et ses réponses verbales, difficilement retenues le temps de les organiser, traduisent rarement dans un premier temps le niveau de ses connaissances, ni le niveau de ses capacités cognitives.

**Perception visuelle.** La perception visuelle semble normale, mais S2 ne prend pas toujours le temps d'analyser correctement des petits détails visuels. L'analyse d'informations visuospatiales (orientations de lignes, rapports spatiaux entre les éléments d'une figure) lui demande un certain effort mais n'est pas déficiente.

**Fonctions visuomotrices.** La dextérité manuelle est déficiente pour les deux mains, mais la différence inter-manuelle est normale. La force de flexion manuelle est un peu faible pour les deux mains, mais la différence inter-manuelle est encore ici normale. L'intégration visuomotrice paraît très faible, limitée non pas tant par une faiblesse d'analyse visuelle mais par son trouble de contrôle graphomoteur, S2 ne pouvant tracer des petits détails comme elle le voudrait.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* Les capacités d'apprentissage verbal sont bonnes. Aussi, les informations verbales apprises malgré l'absence de liens sémantiques, sont bien retenues et normalement récupérées de la mémoire à long terme. De plus, comme elle n'éprouve pas de difficultés importantes à traiter des informations sémantiques nouvelles, elle retient bien les histoires en mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire visuelle (principalement la mémoire des informations visuospatiales) paraît par contre très limitée. Cette difficulté ne semble pas être seulement attribuable à une faible analyse du matériel ou encore à une difficulté à reproduire l'im-

formation, mais semble bien constituer un trouble de mémoire en soi.

**Fonctions exécutives.** S2 a fait preuve de certaines capacités de flexibilité mentale, d'inhibition des automatismes pour émettre un comportement inhabituel, de vérification, de détection des erreurs et de correction spontanée de ses erreurs. Globalement, les tâches verbales laissent entrevoir des capacités exécutives moyennes. Par contre, aux tâches non verbales, la qualité exécutive est affectée par un problème à inhiber, à ralentir les réponses motrices, par un manque de planification, par une approche très segmentée et par un peu d'inflexibilité.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* S2 maîtrise bien les règles de décodage graphophonémique et utilise pendant sa lecture le contexte sémantique pour faciliter la lecture. La lecture à voix haute était un peu difficile à cause de sa difficulté à coordonner sa vitesse d'élocution à sa vitesse de décodage du texte. *Orthographe.* L'orthographe de mots de niveau de quatrième année est faible; la nature de ses erreurs confirme sa bonne connaissance des règles de correspondances graphophonémiques mais met en évidence une grande faiblesse de la mémoire visuelle des mots (*ex*: «long-temps» pour longtemps, «d'hore» pour dehors, «chansseus» pour chanceux). Aussi, s'ajoutent quelques erreurs secondaires au SDAH (*ex*: elle écrit «phasse» alors qu'elle est parvenue à l'épeler correctement après deux essais). *Écriture.* L'écriture comme telle la rend nerveuse, car cet exercice taxe directement sa difficulté à moduler ses réponses motrices. Ainsi, la graphomotricité se fait avec grande difficulté et avec des erreurs (un l devient facilement un b ou un f, un n un m, un e un s).

## Conclusions

L'enfant présente certaines faiblesses intellectuelles. Elle manifeste plusieurs caractéristiques comportementales du syndrome déficitaire de l'attention avec hyperactivité, dont les limites de capacités de concentration, une grande difficulté à moduler ses réponses motrices et un sous-développement des habiletés exécutives (mises ici en évidence surtout au niveau non verbal). De plus, l'enfant présente un déficit de la mémoire visuelle. Ses difficultés d'apprentissage semblent attribuables: a) à son potentiel intellectuel inférieur à la moyenne, donc à une certaine lenteur d'apprentissage global; b) à son SDAH (difficultés de concentration, impulsivité, faiblesses des habiletés exécutives); et c) à sa très faible mémoire visuelle (forme dyséidétique de dyslexie, faible lexique d'images visuelles des mots). Les troubles de comportement de l'enfant, son agressivité, sa faible estime de soi semblent être en grande partie le résultat d'un cheminement scolaire impropre. On n'a pas su respecter son rythme d'apprentissage, on l'a mise très longtemps dans des situations d'échec, on avait à son égard des attentes non réalistes, elle se retrouvait au sein d'une cohorte d'en-



fants avec qui elle n'avait aucune affinité (desquels elle était rejetée). Heureusement, son nouveau milieu scolaire va enfin lui permettre d'évoluer dans un environnement (attentes réalistes, enseignement individualisé, à son niveau) qui lui convienne. Il faut retenir toutefois, que S2 pourrait manifester encore certaines difficultés du comportement, comme il est couramment vu chez les enfants avec SDAH (être bruyante, agir avec impulsivité, parler fort et abondamment, changer d'humeur abruptement). L'ensemble des performances neuropsychologiques suggèrent : a) une dysfonction de circuits moteurs frontaux-sous-corticaux ; b) une dysfonction temporo-hippocampique droite ; c) une légère dysfonction préfrontale droite. Cette évaluation ne va donc pas à l'encontre d'une épilepsie corticoréticulaire secondaire.

### Recommandations

1. Il semble que le placement scolaire actuel soit approprié.

2. Il semble que la prise de Ritaline®, pour contrer les manifestations du SDAH et favoriser l'attention et les apprentissages scolaires, doive être maintenue.

3. La psychothérapie doit probablement être poursuivie, si ce n'est qu'à cause des réactions émotives « normales » au contexte scolaire antérieur (faible estime de soi, agressivité, comportements pour tantôt se camoufler, tantôt se faire remarquer) qui ne peuvent instantanément disparaître.

4. À l'école on doit veiller à minimiser les contraintes de temps et les sources de distraction. Sous la pression du temps, S2 ne peut prendre le temps de se reprendre après une réponse insatisfaisante, elle peut difficilement effacer ses erreurs graphomotrices. Aussi, doit-on faire en sorte, au moins pour des tests, de favoriser ses capacités de concentration, en l'isolant un peu des autres enfants dans un endroit calme.

5. De façon générale on doit encourager l'enfant à re-formuler sa pensée, à chercher à nouveau à nous expliquer quelque chose, pour qu'elle puisse réaliser son potentiel.

6. Nous croyons qu'on ne doit pas exiger d'elle une belle écriture, car elle accuse une déficience du contrôle moteur. Aussi, comme cela l'irrite, il serait bon qu'on encourage l'utilisation d'ordinateurs pour l'écriture de textes.

7. Pour contourner un trouble de mémoire visuelle, on doit faire appel à des stratégies verbales (ex : verbaliser un trajet qu'elle doit apprendre, épeler à voix haute les mots et apprendre à se servir de cette mémoire verbale lorsqu'elle écrit...).

### Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S2 (tableau 25-II)

#### Autres sources d'informations

Dossier médical ; entrevue avec les parents ; Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour

TABEAU 25-II. – CAS S2.

TESTS	PERFORMANCES
<b>Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)</b>	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	moyenne faible
Similitudes	moyenne faible
Arithmétique	moyenne faible
Vocabulaire	déficiente
Compréhension	déficiente
Empan numérique	moyenne faible
<i>Échelle non verbale</i>	
Images à compléter	moyenne faible
Substitutions	moyenne
Histoires en images	moyenne faible
Dessins avec blocs	moyenne faible
Recherche de symboles	moyenne faible
Labyrinthes	moyenne
Test D2 d'attention	déficiente
Test d'annulations	moyenne
<i>Fluidité verbale</i>	
Sous contrainte sémantique	moyenne faible
Sous contrainte phonétique	moyenne faible
<i>Test des 15 mots de Rey</i>	
Apprentissage	moyenne forte
Rappel différé	moyenne faible
Reconnaissance différée	moyenne
<i>Échelle Neuropsychologique de Mémoire de Denman</i>	
Rappel immédiat de l'histoire	moyenne
Rappel différé de l'histoire	moyenne
<i>Figure complexe de Rey</i>	
Copie	déficiente
Rappel immédiat	déficiente
Rappel différé	déficiente
<i>Reproductions visuelles de Wechsler</i>	
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	déficiente
Reconnaissance différée	déficiente
<i>Test de dextérité manuelle (Grooved Pegboard)</i>	
Main droite	moyenne faible
Main gauche	moyenne faible
<i>Test de force de flexion manuelle (dynamomètre)</i>	
Main droite	moyenne faible
Main gauche	moyenne faible
<i>Test de Traçage de Pistes (Trail Making Test)</i>	
Forme A (séquence simple)	déficiente
Forme B (séquences en alternance)	déficiente
<i>Test de Stroop</i>	
Condition de dénomination de couleurs	moyenne faible
Condition de lecture	moyenne faible
Condition d'interférence	moyenne faible
Séquences graphomotrices (Luria)	difficultés
Lecture à voix haute d'un texte avec mots inconnus	difficultés
Épreuve d'orthographe lexicale	difficultés

parents ; Échelle d'hyperactivité de Conners – pour parents, conversation téléphonique avec l'enseignant, rapport d'évaluation psychologique (juin 1994).

## MALADIE STURGE-WEBER (CAS S3)

La maladie Sturge-Weber (angiomatose encéphalotrigémينية) est une phacomatose comportant un syndrome neuropsychiatrique, fait de crises comitiales, de troubles moteurs, d'arriération mentale très fréquente. La radiologie relève essentiellement des calcifications corticales et des angiomes cutanés. On peut aussi y observer une hypertrophie faciale et l'épilepsie Jacksonienne. Des troubles oculaires sont souvent associés (glaucome, buphtalmie, hémangiome choroïdien). Cette maladie est facilement détectée à la naissance (dysmorphismes, taches lie de vin [naevus flammeus], hémiplégie) et entraîne assez souvent une hémisphérectomie périnatale. Le syndrome a été très utilisé dans l'investigation en neuropsychologie développementale de la spécialisation hémisphérique précoce et de son extraordinaire réorganisation suite à certaines lésions.

### RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Âge: 14 ans et 4 mois. Adressée par le Dr. X (Neurologue) et Dr. X (Neurochirurgien). Langue parlée à la maison et à l'école: le Français. Niveau de scolarité: cheminement particulier en secondaire (4<sup>e</sup> année). Dominance manuelle gauche. Sexe féminin.

**Motifs de la consultation.** Difficultés d'apprentissage et demande d'admission à l'école Vanguard.

#### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse de trente-six semaines et l'accouchement se sont déroulés normalement. Le nouveau-né pesait 3 kg et était en bonne santé. On ne rapporte aucune complication néonatale. Le développement de la locomotricité fut normal. Par contre, le développement du langage fut un peu lent. S3 est atteinte du syndrome de Sturge-Weber, caractérisé par une anomalie structurelle (documentée par tomodensitométrie et résonance magnétique) et fonctionnelle (documentée par de nombreux électroencéphalogrammes) de l'hémisphère gauche, une légère hémiparésie droite, un désordre convulsif et des glaucomes à l'œil gauche. Elle est suivie en neurologie pour le désordre convulsif. Ce dernier est bien contrôlé par la prise de Tégrétol®. Elle a déjà subi une intervention chirurgicale pour un glaucome et en subira une seconde prochainement. Elle a subi dernièrement une thérapie au laser pour les taches cutanées au visage. Un EEG en 1992 enregistrait toujours une dépression de l'activité cérébrale au-dessus de l'hémisphère gauche et une altération continue et légère de l'activité cérébrale au-dessus de l'hémisphère droit.

**Famille.** S3 vit avec ses parents et une de ses deux grandes sœurs. Le père a terminé partiellement des études au collège et occupe un emploi à temps plein dans la vente. La mère n'avait pas terminé ses études secondaires et les reprend actuellement. On ne rapporte aucune histoire familiale de trouble neurologique ou psychiatrique. Tous les membres de la famille sont droitiers et les deux grandes sœurs d'S3 n'éprouvent pas de difficulté d'apprentissage.

**École.** S3 fait actuellement un cheminement particulier dans le secondaire, suivant un programme scolaire de quatrième année. Le ratio élèves/enseignante est de 21/1. S3 avait bénéficié tout au long du niveau primaire d'un enseignement individualisé donné dans des groupes-classe à très petit ratio. L'enseignante souligne dans son rapport que S3 réussirait beaucoup mieux dans un groupe à effectif réduit. Elle ne rapporte aucun trouble d'attention, ni trouble du comportement. Elle mentionne que S3 est une étudiante affichant un grand désir de réussite, une grande sensibilité à ses résultats, beaucoup de persévérance, une constance dans les efforts et une grande application.

**Personnalité (suivant les indications des parents).** S3 est une enfant tenace, franche, travailleuse, sensible à son entourage et qui manifeste de bonnes capacités d'adaptation. Au Achenbach, le profil indique l'absence d'un trouble affectif, social, du comportement ou de l'attention. Au Connors elle se situe dans la moyenne à l'indice d'hyperactivité.

#### Observations

S3 est une jeune fille calme, souriante, chaleureuse, franchement très attachante. Elle offre une très bonne collaboration. Son approche aux diverses épreuves est très réfléchie, elle fait tout pour bien réussir. Elle résiste bien à la fatigue. L'attention et les efforts sont soutenus.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence frontière alors que le QI non verbal se situe au niveau de la déficience légère. Les présents résultats doivent être interprétés avec prudence étant donné que l'enfant a toujours été dans des classes spéciales et n'a pas été exposée aux mêmes stimulations cognitives que les autres enfants du même âge. Ses performances à l'échelle verbale forment un profil plutôt régulier suggérant une faiblesse au niveau des connaissances générales, des capacités d'abstraction, de la logique mathématique, du vocabulaire et de la compréhension des réalités sociales. Ses performances à l'échelle non verbale suggèrent que pour les habiletés de résolution de problèmes non verbaux, elle accuse en général un retard développemental important. Une force relative s'est manifestée à une tâche cognitivement simple mais exigeant une rapi-

dité du balayage visuel, de la graphomotricité et une bonne attention exécutive.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive paraissent normalement engagées et bien soutenues. Les capacités de concentration dans un milieu calme sont normales.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif est faible, se situant au niveau du vocabulaire moyen des enfants de 9-10 ans. Elle ne manifeste aucune difficulté d'analyse phonémique ni limite importante au niveau de la grammaire réceptive. *Langage expressif.* Le vocabulaire expressif est faible, correspondant au vocabulaire expressif moyen des enfants de huit ans et demi. La dénomination met en évidence un trouble d'accès au lexique, associé à des paraphrasies sémantiques et phonémiques pour des mots connus mais peu utilisés. La répétition de phrases est très difficile. Ses performances moyennes aux deux conditions de fluidité verbale ainsi que son expression spontanée, réfutent l'adynamie verbale.

**Fonctions visuelles et visuospatiales.** La perception visuelle paraît normale et l'analyse de visages est très bien opérée. L'analyse visuospatiale est opérée correctement, mais non sans grand effort.

**Fonctions visuomotrices.** L'intégration visuomotrice semble à peine retardée. Par contre, les habiletés visuoconstructives, engageant en plus une analyse visuospatiale complexe, sont davantage limitées.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* L'apprentissage d'informations verbales simples s'effectue à une vitesse normale et la mémorisation d'informations verbales sémantiques (*ex*: une histoire) est bien réalisée. De plus, les informations verbales paraissent très bien conservées et normalement récupérées de la mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à court et à long terme d'informations visuelles non verbales est normale. Elle n'est limitée que si l'information à retenir est trop complexe.

**Fonctions exécutives.** À ce sujet, S3 fait preuve de bonnes capacités à moduler ses comportements par de nouvelles règles verbales, elle est capable d'anticipation, elle inhibe bien les comportements automatiques et opère une bonne vérification des exécutions. On ne note aucun indice de dysfonction exécutive telles des erreurs persévératives, de l'inertie exécutive ou encore de l'hémi-inattention.

**Habiletés scolaires.** La lecture à voix haute de textes de niveau 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> est bien réalisée, presque sans erreur, avec intonation, mais avec une ponctuation quelques fois négligée. Alors que les informations du texte de 3<sup>e</sup> année sont assez bien intégrées, celles du texte de 4<sup>e</sup> ne le sont que partiellement. L'écriture d'une vingtaine de mots de niveau 4<sup>e</sup> année indique que l'orthographe lexicale ne constitue pas un problème majeur; la majorité des mots étant bien orthographiés et ceux où il y a des fautes demeurant

très près de la bonne orthographe (*ex*: autonome, restaurant, jeter). Notre test de calculs situe S3 au niveau de 5<sup>e</sup> année.

## Conclusions

S3 possède de très bonnes dispositions naturelles pour apprendre: elle est très attentive, très motivée et réfléchie. Elle possède de plus une bonne mémoire tant pour les informations verbales que visuelles. Elle ne manifeste aucun trouble affectif ni du comportement. Elle possède en plus de bonnes capacités d'adaptation et est sociable. Le milieu familial est de plus d'un très grand soutien. La présente évaluation suggère que S3 ne souffre pas d'un trouble spécifique d'apprentissage tel la dyslexie ou dyscalculie, mais plutôt que son rythme d'apprentissage est globalement ralenti. Les performances neuropsychologiques suggèrent une dysfonction corticale aux deux hémisphères (et non pas limitée au gauche), épargnant toutefois les aires temporo-hippocampiques, temporales inférieures et préfrontales.

## Recommandations

1. Nous recommandons que S3 bénéficie d'un bon enseignement spécialisé pour les difficultés d'apprentissage d'origine neurobiologique, qui respectera son niveau d'acquisition actuel et son rythme d'apprentissage. Les parents sont fortement encouragés à poursuivre leurs démarches auprès d'écoles spéciales comme Vanguard (même si cette école ne se spécialise pas dans ce genre de cas).

2. Étant donné la popularité de l'école Vanguard et le nombre limité de places, nous leur suggérons de considérer aussi d'autres écoles qui offriraient un enseignement individualisé, dispensé dans des petites classes.

3. On doit récompenser souvent les efforts scolaires pour que ces derniers demeurent optimaux malgré le retard scolaire important.

**Suivi.** Les résultats de la présente évaluation et nos recommandations seront sous peu transmis aux parents de S3 et nous leur donnerons une copie du présent rapport. Nous entrerons en contact avec tout intervenant du milieu scolaire si nécessaire.

## Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S3 (tableau 25-III)

## Autres sources d'informations

Dossier médical (HME); Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour parents; Échelle d'hyperactivité de Conners (version longue) – pour parents; Brève entrevue avec les parents; Questionnaire général sur l'enfant et sa famille – pour parents; Questionnaire général sur l'enfant dans le milieu scolaire – pour enseignants.

TABLEAU 25-III. – CAS S3.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	moyenne faible
Similitudes	moyenne faible
Arithmétique	moyenne faible
Vocabulaire	moyenne faible
Compréhension	déficiente
Empan numérique	moyenne faible
<i>Échelle non verbale</i>	
Images à compléter	déficiente
Substitutions	moyenne
Histoires en images	déficiente
Dessins avec blocs	déficiente
Casse-tête	déficiente
Recherche de symboles	déficiente
Labyrinthes	moyenne faible
Test D2 d'attention	moyenne
Test de vocabulaire réceptif (EVIP)	moyenne faible
Test de discrimination phonémique	moyenne
Test de grammaire réceptive (TROG)	moyenne faible
<i>Fluidité verbale</i>	
Sous contrainte sémantique	moyenne
Sous contrainte phonémique	moyenne
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	déficiente
Répétition de phrases Stanford-Binet	déficiente
<i>Examen neuropsychologique de la mémoire de Denman</i>	
Rappel immédiat de l'histoire	moyenne
Rappel différé de l'histoire	moyenne
Apprentissage des mots associés	moyenne
Rappel différé des mots associés	moyenne
<i>Figure complexe de Rey</i>	
Copie (sans aide)	déficiente
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	moyenne faible
<i>Reproductions visuelles de Wechsler</i>	
Rappel immédiat	moyenne
Rappel différé	moyenne
<i>Lecture et compréhension de textes de 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> années</i>	
Test de calculs	
Épreuve d'orthographe lexicale	

## MALADIE MOYA-MOYA (CAS S4)

Le Moya-Moya est un syndrome caractérisé par une occlusion progressive de l'une ou des deux artères carotides internes au niveau du siphon carotidien et de la partie supraclinoïdienne de l'artère, accompagnée de l'apparition d'un réseau vasculaire capillaire anormal d'allure angiomateuse siégeant à la base du cerveau. Les angiomes artéroveineux et anévrysmes sacculaires sont fréquents. L'étiologie est généralement indéterminable, mais peut être traumatique ou inflammatoire. Le pronostic est sombre, même si les manifestations focales (migraines, épi-

cits moteurs, sensoriels, perceptifs, cognitifs, peuvent être réversibles).

## RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le Dr. X (neurochirurgien). Âge : 13 ans et 10 mois. Niveau scolaire : secondaire I. Langue parlée à la maison et l'école : le français. Dominance manuelle droite. Sexe masculin.

**Motifs de l'évaluation.** Cette évaluation a pour objectif de documenter les conséquences neuropsychologiques d'une neurochirurgie récente. Les épreuves utilisées ont été choisies soit parce qu'elles avaient mis en évidence des déficits ou faiblesses neuropsychologiques lors de l'évaluation pré-opératoire de mai dernier, soit parce qu'elles sont sensibles aux interventions chirurgicales de façon générale ou encore qu'elles reflètent l'intégrité fonctionnelle des aires pariétales gauches et des aires voisines (site de la malformation artéroveineuse).

## Anamnèse

En avril dernier, S4 fut hospitalisé à cause de crises convulsives. Les examens d'imagerie cérébrale mirent en évidence une malformation artéroveineuse (MAV) dans la région pariétale gauche. Une évaluation du langage réalisée alors concluait en des habiletés langagières globalement normales. Une évaluation neuropsychologique mettait en évidence une légère dysfonction pariétale gauche se manifestant par une dysorthographe, de la dyslexie, une extinction sensorielle digitale du côté droit, une faiblesse de la dextérité manuelle droite, ainsi qu'un déficit de la mémoire verbale de travail. La dysfonction paraissait très localisée. Ainsi l'ensemble du cortex cérébral droit et fronto-temporal gauche paraissait fonctionnellement intact. L'enfant fut hospitalisé à nouveau pour cause d'intoxications aux médicaments anticonvulsivants, ce qui retarda la neurochirurgie. On put finalement réaliser cette intervention le 28 août dernier. L'opération et la récupération se déroulèrent sans complication.

## Observations

S4 est un beau garçon costaud, né au Québec de parents originaires d'Haïti. Il offre une très bonne collaboration. Il est très concentré et déploie des efforts soutenus. S4 paraît à l'aise et a l'air très sympathique. Il écrit avec la main droite et porte des verres correcteurs.

**Fonctions intellectuelles.** Ses performances aux sous-tests de l'échelle verbale du EIWE-III suggèrent une intelligence verbale moyenne forte. Celles à l'échelle non verbale suggèrent des capacités de résolution de problèmes non verbaux dans la moyenne. Seule une petite lenteur d'exécution est notée.



**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive sont bien engagées et bien soutenues. Les capacités de concentration paraissent très bonnes.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* La discrimination phonémique est très bonne. La compréhension verbale (intégration d'informations verbales auditives) paraît normale. *Langage expressif.* S4 manifeste encore une petite difficulté d'accès au lexique, ainsi qu'une petite difficulté à répéter des chiffres et des phrases.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale (phonémique) de travail paraît un peu limitée. L'apprentissage verbal est réalisé rapidement et la mémoire sémantique (mémoire d'une histoire) est moyenne. Les informations verbales sont très bien conservées et plutôt bien récupérées de la mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à long terme d'informations visuelles et visuospatiales est très bonne.

**Habiletés scolaires.** La lecture est toujours syllabique, lente et non réalisée sans erreurs. À un test de lecture silencieuse, mesurant la vitesse de lecture et la compréhension en situation de lecture, S4 se situe autour du 10<sup>e</sup> percentile des garçons de son âge. Une épreuve d'orthographe met en évidence des limites de cet apprentissage qui vont de paire avec une dyslexie, une limite de la mémoire phonémique de travail auxquelles s'ajoute une attention trop focalisée sur les correspondances graphophonémiques. Les habiletés de calcul écrit sont bonnes. *Remarque.* S4 a toujours éprouvé des difficultés de lecture et d'orthographe et manifesté une faiblesse au niveau de la calligraphie.

**Par rapport à l'évaluation pré-opératoire.** Tous les résultats présents vont dans le même sens : soit que les performances sont égales en pré- et postopératoire, soit qu'elles sont meilleures à l'évaluation postopératoire. Ainsi, on note une certaine amélioration aux niveaux de la lecture, de la mémoire verbale de travail et de la mémoire verbale et non verbale à long terme. De plus, l'hémi-inattention visuelle droite et l'extinction somato-sensorielle à la main droite ne sont plus manifestes aujourd'hui.

## Conclusions

S4 possède de bonnes habiletés intellectuelles verbales et non verbales, de bonnes capacités d'attention, de mémoire, d'analyse visuelle et visuospatiale ainsi qu'une bonne intégrité visuomotrice. Les habiletés exécutives paraissent normalement développées et S4 ne manifeste pas de trouble de langage autre qu'une légère dysnomie (qui était plus marquée au début de la présente période postopératoire). Toutefois, il éprouve toujours certaines difficultés de lecture et d'orthographe et des petites difficultés de mémoire verbale à court terme. L'intervention neurochirurgicale n'a apparemment aucunement affecté l'intégrité fonctionnelle de l'encéphale, même si elle semble

avoir permis une certaine amélioration du fonctionnement des aires pariétales gauches (en enlevant une certaine pression qui était occasionnée par la MAV?).

## Recommandations

1. Le placement scolaire actuel offrant des périodes de récupération en français semble être tout à fait approprié.

2. Il ne semble pas que S4 ait besoin de services de réadaptation.

3. S4 devrait faire à tous les jours au moins une demi-heure de lecture. Il devrait utiliser les services de la bibliothèque municipale pour y trouver des volumes intéressants.

4. S4 pourrait faire des exercices d'écriture sur ordinateur. Les parents sont priés de s'informer auprès de l'Association Québécoise des Troubles d'Apprentissage (AQETA) au 847-1324, pour connaître les logiciels disponibles. Aussi, un logiciel de correction des erreurs d'orthographe devrait lui être accessible lorsqu'il écrit des travaux scolaires sur ordinateur.

5. À l'école on doit chercher à le pénaliser le moins possible en rapport avec sa lenteur de lecture en lui offrant par exemple plus de temps pour les tests impliquant de la lecture que ce soit des tests de mathématiques ou de sciences humaines.

*Remarque.* Les présents résultats et nos recommandations ont été communiqués aux parents et S4 le 13 octobre 1994.

## Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S4 (tableau 25-IV)

TABLEAU 25-IV.- CAS S4.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)	
<i>Échelle verbale</i>	
Similitudes	moyenne forte
Arithmétique	moyenne
Compréhension	moyenne
Empan numérique	moyenne
<i>Échelle non verbale</i>	
Substitutions	moyenne faible
Dessins avec blocs	moyenne
Recherche de symboles	moyenne
Test de discrimination phonémique	moyenne
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	moyenne faible
Répétitions de phrases (Stanford-Binet)	moyenne faible
<i>Fluidité verbale</i>	
Sous contrainte sémantique	moyenne
Sous contrainte phonétique	moyenne
<i>Échelle Neuropsychologique</i>	
de Mémoire de Denman	
Rappel immédiat de l'histoire	moyenne
Rappel différé de l'histoire	moyenne
Rappel différé des mots associés	moyenne forte
Apprentissage des mots associés	moyenne forte

TABLEAU 25-IV.- CAS S4. (suite)

TESTS	PERFORMANCES
Figure complexe de Rey	
Copie	moyenne
Rappel immédiat	supérieure
Rappel différé	supérieure
Test de dextérité manuelle (Grooved Pegboard Test)	
Main droite	moyenne
Main gauche	moyenne
Copie d'un texte avec calligraphie différente	moyenne
Épreuve d'extinction somato-sensorielle	
Identification de la droite et de la gauche	
Lecture à voix haute d'un texte avec mots inconnus	
Lecture silencieuse (avec compréhension/de Lidec)	
Épreuve d'orthographe lexicale	
Test de calculs écrits et oraux	

## DYSLEXIE DÉVELOPPEMENTALE (CAS S5)

La dyslexie développementale est une inaptitude en lecture relativement isolée (QI normal) d'origine congénitale, souvent héréditaire. La forme la plus fréquente est celle dite « dysphonologique » tandis que la forme plus rare est celle dite « dyséidétique ». Le tableau cognitif est très hétérogène et comporte habituellement plusieurs faiblesses sub-cliniques (de l'orthographe, de la mémoire immédiate, du vocabulaire, trouble visuoconstructif, trouble de segmentation phonologique, etc.). Quand elle est mal détectée ou mal gérée, la dyslexie est très handicapante au niveau scolaire, l'enfant étant alors incapable de réussir le cursus scolaire standard.

### RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le Dr. X (clinique de troubles d'apprentissage). Âge 9 : ans et 4 mois. Niveau scolaire : 2<sup>e</sup> année. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle gauche. Sexe masculin.

**Motif de l'évaluation.** À la demande des parents la présente évaluation a été réalisée dans le cadre des suivis de la Clinique de l'Évaluation des Difficultés d'Apprentissage (CÉDA). L'enfant avait été évalué à cette Clinique en octobre 1994, alors qu'il faisait pour une seconde fois sa 1<sup>re</sup> année. Les parents voulaient en savoir plus sur les difficultés d'apprentissage de leur enfant et étaient inquiets sur le fait qu'il puisse développer des difficultés émotives (*ex* : faible estime de soi) et du comportement à cause des échecs scolaires.

L'évaluation neuropsychologique d'alors concluait : en : 1) une bonne disposition pour l'effort, un intérêt

sain de réussite et l'absence de troubles du comportement ou de difficultés affectives ; 2) un QI verbal et un QI non verbal au niveau de l'intelligence moyenne faible et de capacités moyennes d'attention ; 3) une faiblesse du traitement des informations verbales auditives, donc une petite limite de la compréhension verbale ; 4) une légère difficulté d'accès au lexique et conséquemment une faiblesse de l'expression verbale ; 5) des capacités normales d'analyse visuelle focale, avec par contre une préférence pour l'analyse visuelle globale ; 6) une mémoire verbale phonologique un peu faible et une mémoire verbale et visuelle à long terme normalement fonctionnelle ; 7) un trouble sévère de l'apprentissage de la lecture et de l'orthographe (dyslexie héréditaire sévère) associé à un trouble important de la conscience phonologique (des sons du langage), et de légères difficultés en calcul.

On recommandait, alors, entre autres : 1) une aide orthopédagogique intensive ; 2) l'aide d'une orthophoniste pour travailler la conscience et l'analyse des sons du langage ; 3) une aide financière pour les parents ; 4) quelques mesures préventives destinées à permettre à l'enfant de conserver une bonne estime personnelle, un certain sentiment de compétence, ainsi que pour diminuer les risques qu'il ne développe des difficultés de comportement ; 5) la présente évaluation de suivi. Ainsi cette évaluation a pour but de documenter le développement neurocognitif et les apprentissages scolaires, et de vérifier si l'enfant se développe bien malgré ses difficultés scolaires.

### Anamnèse

Pour l'histoire du développement, de la santé et de la famille, consulter le rapport neuropsychologique d'octobre 1994. Aucun changement particulier n'est à signaler à ce sujet.

**Histoire scolaire.** En préscolaire S5 a bénéficié d'un suivi en orthophonie. En 1993-1994, malgré un support en orthopédagogie, il échoue sa 1<sup>re</sup> année. En 1994-1995 il reprend donc sa 1<sup>re</sup> année et bénéficie toujours de support en orthopédagogie. Cette année, il est en 2<sup>e</sup> année dans une classe régulière. Certaines mesures spéciales sont mises de l'avant étant donné ses difficultés importantes en français : il voit l'orthopédagogue à raison de 3 fois par semaine et l'enseignante veille à ce qu'il soit aidé pour lire les consignes et lui demande parfois lors des exercices, d'en faire un peu moins que les autres, mais de bien les faire. Alors qu'il réussit assez bien en calculs, en géométrie et mesure, en français oral, il est encore en situation d'échec pour la lecture et l'orthographe. L'enseignante et l'orthopédagogue rapportent que S5 utilise de plus en plus de stratégies (anticipation du sens, son lexique, image globale) pour compenser en lecture ses difficultés de décodage graphophonémique et qu'il a de plus en plus une attitude positive face à la lecture. On rapporte des difficultés d'attention et à travailler seul.

et que les efforts en classe laissent souvent à désirer. Les réponses de l'enseignante au Achenbach suggèrent l'absence de troubles affectifs, psycho-sociaux, du comportement et de l'attention. On rapporte toutefois comme traits de la personnalité, un certain manque de persévérance, une difficulté à suivre des consignes, certains comportements agressifs (enclin à désobéir et à déranger les autres dans la classe). Les parents sont satisfaits des services scolaires actuels.

**Personnalité.** On rapporte toujours que S5 est un beau garçon, affectueux, généreux, très sociable et très attachant. Les réponses de la mère au Achenbach suggèrent l'absence de troubles affectifs, psycho-sociaux, psychosomatiques, de la pensée, de dépression ou d'anxiété et du comportement. Ressortent toutefois comme traits de caractère: un peu d'agressivité (enclin à la désobéissance, à l'argumentation, à manquer de persévérance pour les travaux scolaires).

### Observations

S5 est vraiment un beau petit bonhomme. Il offre une très bonne collaboration, il travaille avec grand sérieux et réagit bien aux succès. Lorsqu'il en avait besoin, il demandait spontanément que je répète l'instruction ou les données d'un problème. Il a l'air d'un petit garçon fier. La mère nous paraît triste, quelque peu découragée, inquiète pour son fils et voudrait tellement l'aider davantage.

**Fonctions intellectuelles.** Au niveau intellectuel seules les habiletés cognitives verbales et la logique séquentielle ont été réévaluées. Tel qu'estimé de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible (14<sup>e</sup> percentile). Le profil des performances est très régulier et suggère tout simplement un léger retard dans le développement des habiletés cognitives verbales telles que les capacités d'abstraction verbale, d'utilisation des concepts verbaux, à retenir des informations verbales auditives, de résoudre mentalement des problèmes de mathématiques et à comprendre et expliquer des réalités sociales et psychosociales (âge équivalent moyen de 8 ans). Pour organiser des images en s'appuyant sur une logique séquentielle l'enfant est hésitant, ce type d'exercice mental lui prend un temps un peu excessif, mais il parvient à une bonne application de cette logique, réussissant un très bon nombre des problèmes soumis.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle est normale. L'attention auditive n'est pas optimalement soutenue paraissant fluctuante. Il se montre cependant capable de se concentrer très bien à diverses occasions.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* L'enfant commet quelques erreurs de discrimination et d'analyse phonémique; aussi son lexique en est un peu affecté (par exemple il croit que le mot corne est: «corde», que désinfecter est: «défecter», que léopard

est: «élopard»). S5 manifeste encore des difficultés à manipuler mentalement les sons du langage. Le vocabulaire réceptif paraît un peu faible. Plusieurs questions et données de problèmes durent être répétées et l'enfant a éprouvé des difficultés à exécuter des séries de consignes données une seule fois, suggérant fortement une certaine lenteur des capacités d'intégration des informations verbales, une fatigue ou une tendance à la confusion si on lui présente plusieurs données verbales qui demandent une compréhension bien pointue. *Langage expressif.* La dénomination d'images met toujours en évidence une certaine difficulté d'accès lexical (légère dysnomie). S5 cherche ses mots lorsqu'il s'exprime, ce qui l'embarrasse évidemment et rend parfois son discours difficile à suivre.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* L'enfant a fait preuve de bonnes capacités d'apprentissage verbal pour des informations simples. De plus les informations sont normalement conservées et récupérées de la mémoire à long terme. On note une certaine difficulté à nous raconter une histoire qui ne lui est contée qu'une fois, ceci suggérant encore une fois une petite lenteur d'intégration d'informations verbales avec une légère difficulté d'expression verbale. Les informations sémantiques bien traitées dans un premier temps paraissent elles aussi normalement conservées en mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à court et long terme pour informations visuelles est peut-être un peu faible, sans plus.

**Fonctions visuo-perceptives.** L'analyse visuelle focale ainsi que l'analyse visuelle globale (gestalt et rapports visuospatiaux) sont normalement réalisées.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* L'enfant n'est pas capable de lire sans commettre de nombreuses erreurs un texte de niveau de fin 1<sup>er</sup> année et ce malgré des efforts remarquables; aussi les informations contenues dans le texte n'ont pu être normalement intégrées. On note en lecture une grande conscience de l'objet de la lecture: l'enfant se souciant du sens de ce qu'il lit et utilisant des stratégies lexicales (si par décodage graphophonémique le mot lu est en fait un «non-mot» S5 tente de deviner le mot en se servant de son lexique) et sémantiques (se sert du contexte pour deviner des mots). *Orthographe.* S5 ne parvient à écrire correctement sur demande que 5 des 10 mots de niveau 1<sup>er</sup> année et un seul des 10 mots de niveau 2<sup>e</sup> année. Comme pour la lecture il se situe encore à un niveau scolaire équivalent de 1<sup>er</sup> année. *Calculs.* Sa performance à un test de calculs écrits le situe à un niveau scolaire équivalent de fin 2<sup>e</sup> année.

### Conclusions par rapport à l'évaluation d'octobre 1994

1. Pour ce qui est de sa personnalité, on note qu'à l'école, l'enseignante de première année rapportait les mêmes traits de caractère que l'enseignante actuelle à l'exception des efforts qui lui semblaient satisfai-

sants. La comparaison des réponses de la mère au Achenbach suggère l'absence de changements à chacune des échelles comportementales, dont l'absence d'une augmentation des manifestations de dépression ou d'anxiété. On observe toutefois une légère augmentation des manifestations agressives, probablement comme la plupart des enfants passant de 7 ans à un peu plus de 9 ans. S5 semble donc se développer plutôt harmonieusement malgré ses difficultés scolaires importantes.

2. Pour les capacités cognitives verbales, les résultats sont tout à fait concordants.

3. Au niveau du langage on note les mêmes petites difficultés pour la compréhension (lenteur d'intégration des informations verbales auditives) et l'expression verbale (secondaires à une petite dysnomie).

4. Pour les apprentissages scolaires, on note une amélioration de la conscience phonémique, un apprentissage lent mais significatif en lecture et orthographe. L'enfant manifeste toujours, par contre, une dyslexie sévère.

### Recommandations

1. On doit poursuivre à l'école l'appui intensif en orthopédagogie et si possible l'enfant doit être maintenue en classe régulière, à la condition que l'enseignante mette de l'avant certaines mesures pour permettre à S5 de bien fonctionner dans la classe et de réussir le mieux possible dans les autres matières (ex: lui répéter au besoin les consignes, le placer en avant de la classe, réduire la longueur des exercices, lui lire les données des problèmes en mathématiques et les questions d'examens dans les autres matières que le français, enregistrer sur cassettes les textes plus longs qui sont à étudier dans diverses matières). Un plan d'intervention personnalisé doit être établi au début de chaque année et si nécessaire révisé en cours d'année.

2. Lors des travaux scolaires à domicile on doit faire en sorte que ce ne soit pas trop long, devant parfois lire pour lui les données de problèmes ou les textes à étudier.

3. Les recommandations de l'évaluation de 1994 pour favoriser l'estime de soi, pour éviter qu'il ne développe des troubles du comportement, sont encore appropriées. Les parents doivent veiller dans le court terme à diminuer les comportements de désobéissance. Ils peuvent chercher à rencontrer une psychologue ou travailleuse sociale (la psychologue scolaire ou une professionnelle de leur Centre Local de Santé Communautaire) qui pourrait leur offrir quelques sessions de *counselling* parental visant l'apprentissage de techniques simples de modification du comportement applicables pour diminuer les comportements de désobéissance de S5.

4. Tel qu'entendu, voici la référence du livre sur les difficultés de lecture et des façons d'y remédier: Les difficultés en lecture - *Diagnostic et pistes*

*d'intervention*, Nicole Van Grunderbeeck, Gaétan Morin Éditeur, 1994.

5. Les parents peuvent trouver ci-joint de la documentation sur l'école secondaire Vanguard, tel que convenu au moment de l'évaluation.

6. Les parents peuvent communiquer avec l'AQETA (847-1324) pour des informations sur la dyslexie et sur les logiciels disponibles en langue française pour travailler la lecture et l'orthographe. Il semblerait selon une collègue que le meilleur logiciel pour travailler lecture, orthographe, et mathématiques soit le «ADIBOU» (pour petits ou grands) de Coktel-Vision et qu'il soit disponible chez Radio-Shack.

*Remarque.* Les résultats de cette évaluation et nos recommandations ont été communiqués aux parents au début mai.

### Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S5 (tableau 25-V)

TABLEAU 25-V. - CAS S5.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	moyenne faible
Similitudes	moyenne faible
Arithmétique	moyenne
Vocabulaire	moyenne faible
Compréhension	moyenne
Empan numérique	moyenne
<i>Échelle non verbale</i>	
Substitutions	moyenne
Histoires en images	moyenne
Recherche de symboles	moyenne
Épreuve d'analyse auditive (Cormier)	moyenne faible
Vocabulaire réceptif en images de Peabody (EVIP)	moyenne faible
Test des jetons	
Section IV	moyenne
Section V	moyenne faible
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	moyenne faible
Test des quinze mots de Rey	
Apprentissage	moyenne
Rappel différé	moyenne forte
Reconnaissance différée	moyenne
Mémoire de l'histoire de la BEM-144	
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	moyenne faible
Mémoire de la figure géométrique de la BEM-144	
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	moyenne faible
Épreuve d'orthographe lexicale (niveaux: 1 <sup>ère</sup> et 2 <sup>e</sup> )	
Lecture de textes (niveaux: fin 1 <sup>ère</sup> et fin 2 <sup>e</sup> )	
Lecture silencieuse avec compréhension (Lidec)	
Test de calculs écrits (Woodcock-Johnson)	



### Autres sources d'informations

Dossier médical ; Dossier psychologique ; Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour parents ; Questionnaire général sur l'enfant et sa famille – pour parents ; Questionnaire général sur l'enfant à l'école – pour enseignants ; Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour enseignants ; Entrevue avec la mère.

## DYSPHASIE DÉVELOPPEMENTALE (AUDIMUTITÉ) (CAS S6)

La dysphasie développementale est un désordre héréditaire ou congénital du cerveau qui se présente habituellement d'abord sous la forme d'un retard d'acquisition du langage, suivi d'anomalies positives (ex : paraphasies) et déficits (signes négatifs) du développement de la langue. Une série de recherches sur des familles atteintes a établi un facteur héréditaire dans ce syndrome. Certains ont cru que le problème, quand il est héréditaire, se limitait presque exclusivement à la fonction syntaxique, mais cela a maintenant largement été démenti. S'y associent, le plus souvent, de nombreuses faiblesses cognitives. Il est important de distinguer très tôt ce syndrome de l'autisme ou de la déficience mentale. Les versants réceptif ou expressif peuvent être inégalement touchés, mais les cas typiques sont atteints sur les deux versants.

### RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Âge : 5 ans et 2 mois. Langue parlée à la maison le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de l'évaluation.** L'orthophoniste a demandé cette évaluation puisque S6 présente un trouble du langage et qu'il importe de documenter l'ensemble des ressources neuropsychologiques de l'enfant, pour la thérapie du langage et pour le cheminement scolaire.

### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. On ne rapporte aucune difficulté périnatale. Le nouveau-né pesait six livres et demie et semblait en bonne santé. Le développement de la motricité parut normal, cependant celui du langage fut lent, S6 n'a dit ses premiers mots qu'à 18 mois et ses premiers deux mots à deux ans et demi. L'enfant n'a jamais souffert de maladie sérieuse et n'a subi aucune intervention chirurgicale. En 1994 une évaluation en orthophonie documentait des troubles du langage réceptif et expressif. À l'automne 1994, il participait à une thérapie langagière de groupe. Il a bénéficié d'une autre série d'interventions en mai-juin 1995. Actuellement,

il est suivi en orthophonie à l'Institut Raymond-Dewar à raison de deux demi-journées par semaine. Un test audiolinguistique en 1994 documentait une acuité auditive normale bilatérale.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec ses parents et un jeune frère, âgé de trois ans. La mère et le père ont terminé leurs études au collège. La mère est actuellement au foyer et le père occupe un poste de direction dans une succursale de banque. On ne rapporte aucun trouble neurologique ou psychiatrique dans les familles maternelle et paternelle. Par contre, un cousin de S6 éprouverait des difficultés d'apprentissage et le jeune frère de S6 manifeste apparemment aussi un retard ou trouble du langage.

**Personnalité.** Sa mère le décrit comme un enfant persévérant, doux, gentil, attachant, qui est fier de ses réussites et qui ne résiste pas à l'autorité. On le dit timide, un peu retiré socialement, alors qu'il fonctionne quand même bien dans un groupe. Les réponses de la mère au Achenbach suggèrent fortement l'absence de troubles affectifs, de la pensée, de la socialisation et du comportement.

### Observations

S6 est un petit garçon très mignon. Il participe très bien à l'évaluation. Il paraît motivé, est appliqué et réagit très bien à ses succès. Son attitude face aux tâches est mature et il est très attentif. Quoiqu'un peu timide, il établit un bon contact interpersonnel.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec l'EIWPP-R le quotient intellectuel (QI) verbal et le QI non verbal se situent au niveau de l'intelligence moyenne faible. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive n'est pas significative. Il réussit les épreuves cognitives verbales à un âge équivalent à 4 ans, et cette faiblesse paraît directement attribuable aux difficultés de langage. À l'échelle non verbale on note qu'il réussit à son niveau d'âge. Toutefois, aux tâches chronométrées il est pénalisé par une certaine lenteur d'exécution, qui est peut-être, du moins en partie, attribuable à son manque d'assurance.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive peuvent être bien engagées et soutenues. Occasionnellement l'attention auditive est mitigée en raison apparemment d'une fatigue engendrée par ses efforts soutenus à comprendre une série de consignes, de données verbales ou questions. S6 porte une très bonne attention exécutive (à ce qu'il fait).

**Fonctions langagières. Langage réceptif.** Pour les concepts verbaux de base (ex : entre, dernier, premier, au centre) il se situe autour du 10<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge. À un test de grammaire réceptive il se situe autour du 20<sup>e</sup> percentile et on note qu'il ne distingue pas le singulier et le pluriel, le féminin et le masculin des articles et pronoms. À un test de

consignes verbales, il obtient une performance déficiente, échouant aux consignes composées (deux éléments dans la consigne mais sans insistance sur la syntaxe) et les complexes (consigne simple mais sollicitant le traitement syntaxique). On note aux items verbaux du EIWPP-R que S6 ne comprend parfois pas des questions qui sont normalement comprises par les enfants de 4 ans et que si la question est un peu longue, il ne tient compte que d'un mot de la question ou de l'énoncé pour élaborer sa réponse verbale ou motrice. Aussi, il n'est pas porté à demander qu'on répète lorsqu'il ne comprend pas et est enclin à répondre « oui » ou donner une réponse approximative, à des questions qu'il n'a pas comprises. Ceci constitue sûrement une attitude adaptative à ses difficultés de langage. *Langage expressif*. En dénomination sous confrontation visuelle, on voit un petit manque du mot, avec des erreurs phonologiques et des paraphrasies sémantiques. La grammaire expressive est très faible, souvent incorrecte. Par exemple, à la question: « Pourquoi doit-on se laver les mains ? », il répond: « C'est pour on est sale. »; une bonne réponse conceptuellement, mais incorrecte grammaticalement. De plus, l'enfant éprouve de grandes difficultés à répéter 4 mots, à répéter de courtes phrases et surtout à raconter une petite histoire, même dans le cas où on la lui raconte auparavant.

Comme l'enfant est suivi en orthophonie on n'a fait passer que quelques tests de langage pour une interprétation neuropsychologique globale, intégrée. Pour obtenir davantage d'informations sur ses habiletés langagières, sa réponse aux interventions orthophoniques, consulter Mlle Y, orthophoniste à notre hôpital, ou encore Mlle Z, orthophoniste à l'Institut Raymond-Dewar.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse d'informations visuelles paraît normale, par contre l'intégration d'informations visuelles en un tout ou encore l'analyse des rapports visuospatiaux entre divers éléments visuels paraît un peu faible. La dextérité manuelle droite et gauche est normale, quoiqu'un peu faible, avec un léger avantage normal de la droite. On note une certaine faiblesse, une mollesse dans le maintien du crayon, mais S6 peut normalement reproduire des dessins géométriques indiquant une bonne intégration visuomotrice.

## Conclusions

S6 possède à notre avis de très bonnes dispositions pour apprendre. Il y a une seule ombre au tableau: ses réponses affirmatives lorsqu'il ne comprend pas. L'enfant présente à notre avis un trouble du langage plutôt qu'un retard du langage, si on tient compte des anomalies langagières actuelles, et ce malgré la qualité de la stimulation langagière dans le milieu familial et des interventions orthophoniques. On peut

conclure à une dysphasie légère à modérée (trouble de langage d'origine neurobiologique). Les habiletés cognitivoverbales sont un peu faibles, allant de pair avec les limites langagières. Les habiletés de résolution de problèmes non verbaux paraissent un peu faibles, sans plus.

## Recommandations

1. Les interventions en orthophonie doivent être poursuivies.

2. En septembre 1996, il serait bon que l'enfant fréquente une maternelle spéciale, où on incorpore dans le programme des interventions langagières. L'enseignante de maternelle doit connaître les limites langagières de l'enfant afin d'adapter ses communications verbales avec lui.

3. Les parents doivent poursuivre leur bon travail auprès de leur fils, pour améliorer ses habiletés langagières (ex: par la lecture quotidienne de livres pour enfants), pour nourrir sa confiance en lui, et peuvent aussi encourager les exercices de dessins-coloriages en veillant à un bon maintien du crayon.

4. Nous recommandons une réévaluation neuropsychologique à la fin de la maternelle afin de documenter le développement de ses habiletés neuropsychologiques, de voir s'il possède les pré-requis pour réussir une première année et s'assurer au besoin que l'enfant bénéficie des ressources scolaires appropriées (ex: suivi en orthophonie, suivi en orthopédagogie). Les parents devront à ce sujet nous recontacter en mars-avril 1997.

*Remarque.* Les résultats de cette évaluation et nos recommandations ont été communiqués aux parents de S6 le 26 janvier 1996.

## Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S6 (tableau 25-VI)

TABEAU 25-VI. – CAS S6.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler – Niveaux préscolaire et primaire (Révisée) (EIWPP-R)	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	moyenne faible
Compréhension	déficiente
Arithmétique	moyenne
Vocabulaire	moyenne faible
Similitudes	moyenne faible
<i>Échelle non verbale</i>	
Images à compléter	moyenne
Dessins géométriques	moyenne
Dessins avec blocs	moyenne faible
Casse-tête	moyenne faible
Labyrinthes	moyenne
Concepts de base de Boehm	moyenne faible
Épreuve de grammaire réceptive TROG	moyenne faible

Tableau 25-VI. – Cas S6. (suite)

TESTS	PERFORMANCES
Test des jetons	
Sections 1-2-3	moyenne faible
Sections 4-5	déficiente
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	moyenne faible
Épreuve d'Intégration Visuomotrice (Beery)	moyenne
Épreuve de mémoire verbale de McCarthy	
Mots et phrases	moyenne faible
Rappel immédiat de l'histoire	déficiente
Figure Simplifiée de Rey	
Copie	moyenne faible
Test de dextérité manuelle	
Main droite	moyenne
Main gauche	moyenne

### Autres sources d'informations

Dossier médical; Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour parents; Entrevue avec les parents; Discussion de cas avec deux orthophonistes.

## SYNDROME D'HYPERACTIVITÉ AVEC DÉFICIT ATTENTIONNEL (CAS S7).

L'hyperactivité, avec ou sans trouble attentionnel, pourrait être le désordre le plus fréquent en neuropsychologie pédiatrique. En effet, le milieu scolaire, autrefois hostile à la prise en charge médicale des enfants agités, n'hésite plus aujourd'hui à y recourir et même à la réclamer. On a commencé à Montréal à voir des écoles accepter l'admission d'enfants qu'ils jugeaient hyperactifs – seulement à condition qu'ils suivent un traitement par Ritaline® (méthylphénidate). Comme c'est le cas pour l'attribution de l'étiquette de «déficience mentale», l'expertise psychologique et même psychométrique est requise pour la détermination du degré de déficit attentionnel chez les enfants hyperactifs. Étant donné, donc, que l'on reconnaît maintenant un peu partout le désordre cérébral sous-jacent au syndrome d'hyperactivité, et que le neurologue est si souvent appelé à prescrire la Ritaline® (ou d'autres médicaments), c'est souvent au neuropsychologue que revient le travail de caractérisation fine du cas. La neuropsychologie du syndrome d'hyperactivité avec déficit attentionnel s'aligne principalement sur trois hypothèses: une atteinte de l'axe frontostrié, une dysfonction plus marquée de l'hémisphère droit que du gauche, un déficit noradrénergique. Le neurologue utilise l'évaluation neuropsychologique, entre autres, pour prendre sa décision pour ou contre la prescription. Nous présentons ici un cas d'hyperactivité avec déficit attentionnel important, un bon candidat pour le traitement pharmacologique.

## RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le Dr. X (neuropédiatre, CEDA). Âge: 9 ans et 4 mois. Niveau scolaire: 3<sup>e</sup> année terminée. Langue parlée à la maison et à l'école: le français. Dominance manuelle droite. Sexe masculin.

**Motif de l'évaluation.** Cette évaluation a été réalisée dans le cadre de la Clinique d'Évaluation des Difficultés d'Apprentissage (CEDA). S7 ne réussit pas très bien en français et en mathématiques, manifeste des difficultés d'attention et du comportement. Les parents veulent une seconde opinion quant à un diagnostic reçu récemment de syndrome de déficit de l'attention avec hyperactivité (SDAH). Les parents sont surtout préoccupés par un possible décrochage scolaire de leur enfant.

### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. On ne rapporte aucune difficulté périnatale. Le nouveau-né pesait près de huit livres et semblait en bonne santé. Le développement de la motricité et celui du langage parurent normaux. L'enfant a toujours été en bonne santé.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec sa mère, son père et un jeune frère de cinq ans. La mère a terminé des études secondaires, n'a éprouvé, enfant, aucune difficulté d'apprentissage, ni difficulté du comportement. Actuellement, elle est à la maison pour s'occuper entre autres des enfants. Le père a aussi terminé des études secondaires tout en atteignant souvent juste la note de passage et, enfant, il manifestait de l'hyperactivité et des difficultés du comportement. Il occupe à présent un poste de gérant en restauration, supervisant de nombreux employés.

**Histoire scolaire.** S7 vient tout juste de terminer une 3<sup>e</sup> année, en classe régulière. Il recevait cette année des services d'orthopédagogie (1 session/semaine) et de psychologie (1 session/2 semaines). Il n'a jamais repris de classe mais a toujours terminé ses années avec des notes tout près du seuil de passage. L'enseignante rapporte que S7 ne suit pas les consignes données au groupe (pas attentif et ne s'en souvient pas), qu'il est très lunatique et très facile à distraire, qu'il est agité et qu'il éprouve des difficultés importantes lors des activités non structurées. Elle dit aussi qu'il s'entend bien avec les filles mais très difficilement avec les garçons de sa classe. Dans le relevé de notes on y trouve à plusieurs reprises la mention d'efforts insuffisants. L'enfant ferait avec sa mère quotidiennement de une à deux heures de devoirs tous les soirs.

**Personnalité (suivant les indications du père).** Comme atouts, le père rapporte qu'S7 est débrouillard, vigilant et pas peureux. Ses réponses au Achen-

bach situent S7 au niveau du seuil clinique (soit autour des 96<sup>e</sup>-98<sup>e</sup> percentiles) pour les difficultés d'attention (se laisse distraire facilement, souvent dans la lune, regarde souvent dans le vide, impulsif), pour les problèmes de comportement (désobéissance, absence de sentiment de culpabilité, jaloux, raconte des mensonges, argumente beaucoup) ainsi que pour le retrait social. Au Conners, il se trouve situé à un écart type et demi au-dessus de la moyenne des garçons de son âge pour l'hyperactivité. Cet été il joue dans une équipe de soccer et participe aux jeux d'été de la ville, à raison de 5 après-midi/semaine. Le personnel du camp a déjà communiqué aux parents les difficultés de comportement de leur fils.

**Évaluation psychologique antérieure.** Lors d'une évaluation réalisée en mars 1993 par la psychologue scolaire l'enfant obtient des scores au EIWE-R qui le situent globalement au niveau de l'intelligence moyenne. La psychologue conclut que S7 manifeste des difficultés d'attention et du comportement qui l'empêchent de réussir scolairement au niveau de son potentiel intellectuel. Elle recommandait et a offert une thérapie de soutien à l'enfant pour l'armer au niveau de la résolution de conflits avec les pairs et augmenter le sentiment de responsabilité. Elle aurait également offert quelques sessions de *counseling* parental.

### Observations

S7 est un très beau garçon. Il collabore assez bien, il se montre capable de persévérance et on voit qu'il aime bien relever les défis, tout en déployant par contre des efforts variables selon l'intérêt à la tâche. On note une certaine agitation psychomotrice, de l'impulsivité et que son regard se fixe rarement. On note aussi à deux ou trois reprises des arrêts brefs de l'activité. S7 sourit peu et paraît distant. À la formulation de trois souhaits il dit désirer tout l'argent du monde; on lui fait alors remarquer que les autres n'auraient rien, ce qui ne l'incite pas à reformuler son vœu et en formule même un deuxième du même type (veut toutes les machines vidéo – jeux d'arcades – du monde). Ceci suggère une certaine limite des habiletés d'empathie ou peut être encore attribuable à un certain manque de flexibilité, ne pouvant pas réagir facilement et rapidement à une nouvelle demande de l'environnement.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal et le QI non verbal se situent au niveau de l'intelligence moyenne. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est non-significative suggérant un développement normal et similaire des habiletés cognitives verbales (abstraction/raisonnement/acquisition de connaissances...), et celle de résolution de problèmes non verbaux. De plus, le profil des performances à chacune des échelles

est très régulier. Les seules faiblesses relatives sont obtenues à l'empan numérique (épreuve qui demande beaucoup d'efforts de concentration et qui taxe la mémoire verbale de travail) et aux labyrinthes, où l'enfant est pénalisé pour ses erreurs d'impulsivité.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle peut être bien engagée et soutenue dans un environnement dépourvu de distracteurs. L'attention auditive paraît beaucoup plus fragile et retirée souvent prématurément. Les capacités de concentration paraissent limitées. Ainsi, d'une part on note des «trous» dans son attention exécutive (*ex*: on lui demande d'enlever une syllabe d'un mot, il ne répond pas immédiatement et demande: «C'était quoi le mot?»), et d'autre part il semble éprouver de grandes difficultés à se concentrer assez pour utiliser des consignes nouvelles, et ce malgré l'absence de trouble de compréhension verbale et de nombreuses démonstrations.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* L'enfant possède un bon vocabulaire réceptif. La grammaire réceptive paraît normale. Il se montre capable d'intégrer normalement des informations verbales sémantiques (*ex*: histoire, texte lu, etc.). *Langage expressif.* La prononciation est bonne. Le vocabulaire expressif se situe légèrement au-dessus de la moyenne, l'accès au lexique est normal. La répétition de phrases est un peu faible, mais sans plus. Son expression verbale paraît moyenne pour l'âge, sans erreur grammaticale significative.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse visuelle fine et l'analyse visuospatiale peuvent être normalement opérées. L'intégration visuomotrice paraît normalement développée. Toutefois si l'activité visuomotrice demande en partie une activité cognitive de planification, alors S7 manifeste une certaine faiblesse.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* Les capacités d'apprentissage d'informations verbales simples sont bonnes. Par contre, alors que la reconnaissance en différé est parfaite, les rappels après interférence et celui à long terme sont très faibles suggérant un problème d'accès aux informations pourtant conservées en mémoire à long terme. Ces très faibles performances pourraient aussi être explicables par un manque d'efforts ou une limite des capacités de concentration. Les rappels immédiats et à long terme d'histoires racontées une seule fois sont très bons indiquant un bon traitement sémantique, une bonne mémoire pour ce type d'informations, ainsi qu'un accès aisé à ce type d'informations. *Mémoire non verbale.* Le rappel immédiat d'une figure complexe est un peu faible mais normale étant donné la faible qualité de la copie de cette même figure. Le rappel différé est identique au rappel immédiat suggérant une mémoire visuelle à long terme normale.

**Fonctions exécutives.** Les habiletés exécutives semblent limitées. L'enfant planifie peu ses activités, n'est pas toujours attentif à la tâche en cours, modifie



mal la vitesse de ses exécutions, éprouve de grandes difficultés à adopter de nouveaux comportements (à utiliser de façon nouvelle ses ressources cognitives) et vérifie peu ses exécutions.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* La lecture d'un texte de 3<sup>e</sup> année est réalisée avec difficulté, avec quelques petites erreurs («riporté» pour «riposté», «firié» pour «fixé») et l'enfant poursuit parfois sa lecture même si le mot lu n'a pas de sens. On note par contre que le nombre d'erreurs est assez limité et qu'il parvient à plutôt bien intégrer les informations pertinentes du texte. La lecture d'un texte contenant des mots non connus est effectuée avec quelques difficultés de décodage graphophonémique pour les consonnes complexes, mettant en évidence un certain retard dans l'acquisition des habiletés de lecture. *Orthographe.* S7 n'a écrit correctement que 3 des 10 mots de troisième année, bien qu'il semble déployer des efforts raisonnables. On note qu'il adopte en écriture une approche rigide de traduction phonémographique (*ex:* pourcoi, accident, eur), ne semblant jamais se référer à un lexique orthographique. Aussi, il ne maîtrise pas les traductions phonémographiques des sons complexes (*ex:* bintôt, peitre, chevreil) et quelques erreurs semblent attribuables à une attention exécutive mitigée (*ex:* lendemais).

## Conclusions

L'enfant possède de bonnes capacités cognitives. Il ne manifeste aucun trouble du langage, ni difficultés visuelles ou visuomotrices. Toutefois, il présente plusieurs caractéristiques du syndrome de déficit de l'attention avec hyperactivité (SDAH). Nos observations, les résultats de la présente évaluation, les observations rapportées par l'enseignante et les parents (brefs arrêts d'exécution, est dans la lune, regard dans le vide, peur de rien, rigidité cognitive et exécutive...) suggèrent un profil particulier de SDAH qui fait penser à une dysfonction des aires préfrontales. Les faibles performances scolaires semblent secondaires aux difficultés d'attention ainsi qu'aux faibles habiletés exécutives (rigidité exécutive, manque d'attention exécutive...). Les parents ont raison de craindre le décrochage scolaire, aussi doit-on mettre en route certaines mesures de prévention à cet égard.

## Recommandations

1. Étant donné que le profil neuropsychologique et le comportement d'S7 nous paraissent particuliers et correspondent à une dysfonction des aires préfrontales, il nous paraît important de vérifier l'intégrité fonctionnelle cérébrale en vue d'éliminer l'hypothèse d'une épilepsie frontale ou sous-corticale.

2. Si l'EEG est normal, il nous semble tout à fait approprié que soit commencé en septembre un essai de Ritaline® afin d'améliorer ses capacités à se concentrer, à contrôler son impulsivité et secondaire-

ment améliorer ses performances scolaires et l'application de stratégies de résolution de conflits apprises. En aucun cas on ne doit croire que la Ritaline® régle une grande partie des difficultés de comportement.

3. Les sessions de psychothérapie de soutien devraient à notre avis être poursuivies pour la prochaine année scolaire. Quelques rencontres avec les parents sont probablement encore souhaitables.

4. Les interventions en orthopédagogie à l'école doivent aussi à notre avis être poursuivies, à cause entre autres du retard non négligeable en orthographe. L'enfant a besoin d'une aide spécialisée pour améliorer son orthographe, on doit lui enseigner les syllabes complexes, en utilisant par exemple des mots qu'il sait écrire à cause de l'usage et qui contiennent ces syllabes afin de les transférer à des mots nouveaux, non encore maîtrisés (*ex:* pour la syllabe «bien» qu'il orthographie «bin» comme dans «bintôt», on lui fait écrire «chien» qu'il écrit correctement, on lui fait reconnaître le son commun aux deux mots, etc.). Aussi, l'enfant devrait faire des exercices: a) qui l'aident à prendre conscience des régularités de la langue (exercices de correspondances graphophonémiques et jumelage de mots contenant les mêmes sons); et b) qui lui permettent d'apprendre la particularité orthographique des mots, en exerçant l'analyse et la mémoire visuelles (globale) des mots, en faisant par exemple copier le mot et en lui faisant tracer le contour du mot.

5. Dans la classe l'enfant doit être placé très près de l'enseignant(e) et loin des fenêtres, de façon à diminuer les sources de distraction. Aussi, l'enseignante devra probablement répéter à S7 les consignes et même parfois l'accompagner dans leur exécution, tout au moins au stade initial.

6. Pour les devoirs, les parents doivent continuer de le superviser, doivent veiller là encore à diminuer les sources de distraction pour qu'il porte davantage attention à ce qu'il fait et par le fait même diminuer le temps d'exécution des devoirs. Il ne faut pas manquer de récompenser souvent les efforts (*ex:* lui dire qu'on est content de lui, lui permettre de jouer dehors une demi-heure de plus ou faire un jeu avec lui...).

7. Les parents doivent continuer à donner des règles claires de discipline et pour les comportements inacceptables appliquer de façon stricte les représailles annoncées a priori. On ne doit pas oublier de récompenser les comportements désirables et de l'entourer d'attention et d'affection. Les parents peuvent aussi aider leur enfant à développer son sens de l'empathie, en l'exerçant à imaginer le vécu d'autrui (*ex:* d'un personnage dans un film, de la personne avec laquelle il a été insolent).

8. On doit encourager l'enfant à porter au besoin ses verres correcteurs, surtout en classe, car une mauvaise perception de ce qui est écrit au tableau peut l'encourager à être dans la lune.

### Tests utilisés et performances obtenues pour le cas S7 (tableau 25-VII).

TABLEAU 25-VII.- CAS S7.

TESTS	PERFORMANCES
Échelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants (EIWE-III)	
<i>Échelle verbale</i>	
Informations	moyenne
Similitudes	moyenne
Arithmétique	moyenne
Vocabulaire	moyenne
Compréhension	moyenne
Empan numérique	moyenne faible
<i>Échelle non verbale</i>	
Images à compléter	moyenne
Substitutions	moyenne
Histoires en images	moyenne
Dessins avec blocs	moyenne
Casse-tête	moyenne
Recherche de symboles	moyenne
Labyrinthes	moyenne
Épreuve d'exploration visuelle (Mesulam)	moyenne
Test d'analyse auditive	déficiente
Épreuve de grammaire réceptive (TROG)	moyenne
Vocabulaire expressif à partir d'images (EOWPVT)	moyenne forte
Répétition de phrases (Stanford Binet)	moyenne faible
<i>Fluidité verbale</i>	
Sous contrainte sémantique	moyenne
Sous contrainte phonétique	déficiente
<i>Test des quinze mots de Rey</i>	
Apprentissage	moyenne
Rappel à court terme après interférence	déficiente
Rappel différé	moyenne faible
Reconnaissance différée	moyenne
<i>Épreuve de mémorisation d'histoires</i>	
Rappels immédiats	moyenne forte
Rappels différés	moyenne forte
<i>Figure Complexe de Rey</i>	
Copie	moyenne faible
Rappel immédiat	moyenne faible
Rappel différé	moyenne faible
<i>Lecture à voix haute d'un texte contenant des mots rares</i>	
<i>Épreuve d'orthographe lexicale (niveau: 3<sup>e</sup> année)</i>	
<i>Formulation de trois souhaits</i>	
<i>Lecture de textes (niveau 3<sup>e</sup> année)</i>	
<i>Test de calculs écrits (Woodcock-Johnson)</i>	

### Autres sources d'informations

Dossier médical; Rapport psychologique (03/93); Questionnaire du Comportement d'Achenbach – pour parents; Échelle d'hyperactivité de Conners – pour parents; Questionnaire général sur l'enfant et sa famille – pour parents; Questionnaire général sur l'enfant à l'école – pour enseignants; Exemplaires de travaux scolaires; Entrevue avec le père.

*Remarque.* Les résultats de cette évaluation et nos recommandations ont été communiqués aux parents de S7 et une requête a été acheminée par le pédiatre de la clinique pour un EEG.

## SYNDROME D'ASPERGER (AUTISME DE HAUT NIVEAU) (CAS S8)

L'existence même du syndrome d'Asperger est controversée. Le diagnostic est habituellement réservé aux cas dont l'autisme n'est pas détectable avant l'âge de 30 mois, et qui ont peu de déficits langagiers. Le QI doit généralement dépasser 65. Le syndrome d'Asperger est considéré comme étant un autisme de haut niveau. Le syndrome doit être distingué de la déficience mentale, du syndrome X-fragile, de l'audimutité, du syndrome Landau-Kleffner, de la schizophrénie et du syndrome de Rett. Certains auteurs pensent que la différence entre le syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau est simplement dû à une atteinte plus spécifiquement localisée à l'hémisphère droit dans le syndrome d'Asperger, tandis que d'autres invoquent une atteinte plus spécifique du cervelet (avec incoordination motrice comme trait saillant). Notre propre avis est qu'une partie du problème se situe au niveau du système limbique – ce qui expliquerait le symptôme le plus saillant du syndrome: le déficit interpersonnel. Les investigations à l'appui de ces hypothèses ne sont pas encore concluantes.

### RAPPORT D'ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le Dr. X (pédiatre). Âge: 7 ans et 5 mois. Niveau scolaire: 1<sup>er</sup> année (terminée). Langue parlée à la maison et à l'école: le français. Dominance manuelle mixte (gauche pour l'écriture).

**Motif de l'évaluation.** À la demande des parents, S8 a été évalué dans le cadre de la Clinique d'Évaluation des Difficultés d'Apprentissage (CEDA) parce que l'enfant présente des comportements particuliers qui ont déjà été interprétés par un pédo-psychiatre comme des symptômes psychiatriques (autisme de haut niveau, Asperger). Les parents veulent comprendre les difficultés de leur enfant pour pouvoir l'aider le plus possible.

### Anamnèse

Pour les histoires du développement, de la santé et de la famille, consulter le rapport général de la CEDA. Faits particuliers à retenir: l'enfant a manifesté un retard du développement du langage et est enfant unique.

**Histoire scolaire.** À la maternelle, on rapportait aux parents que leur fils présentait des difficultés du comportement. S8 vient de terminer sa première année, faite en classe d'immersion française à l'école X de la commission scolaire Y. Il bénéficiait d'un suivi en psycho-éducation à raison d'une heure par semaine. L'enseignante rapporte qu'il réussit très bien en français et dans la moyenne en mathématiques. Selon l'enseignante, S8 fonctionne difficilement dans le groupe (parle toujours, dérange les autres, veut tout contrôler), réagit peu aux punitions et à ses erreurs, est facilement distrait, souvent dans la lune et solitaire. Les intervenants scolaires ont mentionné aux parents qu'on pourrait lui donner la possibilité l'année prochaine d'avoir une accompagnatrice à temps plein. Les parents l'auraient inscrit pour septembre prochain à une école privée, le pensionnat Z.

**Personnalité.** Ses parents le décrivent comme un petit garçon souriant, de bonne humeur, travaillant et qui aime aider les autres. S8 leur semble aussi anxieux, solitaire et non affectueux. Il est très préoccupé par la propreté, ne communique ni désirs ni émotions, ne prend pas conscience des attentes d'autrui et a un grand besoin de structure et de routines. On rapporte aussi qu'il se fatigue rapidement et dort beaucoup. Les réponses des parents au Achenbach indiquent des difficultés sociales importantes, quelques difficultés d'attention, l'absence de troubles d'anxiété ou de dépression (même si l'enfant a peur des situations nouvelles et s'inquiète de la mort et de la maladie) et du comportement (même s'il argumente et parle beaucoup et demande énormément d'attention).

**Évaluation psychologique antérieure.** Une évaluation psychologique en avril 1995 documentait des capacités intellectuelles moyennes, tant au plan verbal que non verbal.

## Observations

S8 est un petit bonhomme d'apparence très soignée. Sa participation est affectée particulièrement par un manque d'intérêt et de l'agitation. Ainsi, il faut très souvent le motiver pour qu'il fournisse des efforts soutenus et continuellement l'encadrer pour qu'il demeure dans la tâche jusqu'à sa fin. Les contacts visuels sont fréquents mais dépourvus de communication émotive. Son monde imaginaire semble réduit.

**Résultats aux tests.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal et le QI non verbal se situent au niveau de l'intelligence moyenne. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est minime suggérant un développement comparable des habiletés cognitives verbales et des capacités de résolution de problèmes non verbaux. S8 se situe autour

du 32<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge pour le fonctionnement intellectuel global. Les quelques faiblesses mises en évidence concernent: a) une tendance à se distraire de la tâche, alors qu'elle est chronométrée; et b) une certaine inertie cognitive, se manifestant par une faiblesse à trouver une solution nouvelle, originale dans des tâches plutôt abstraites. L'attention est difficilement soutenue et les capacités de concentration (nécessaires pour manipuler mentalement des données) paraissent très limitées. Pour les habiletés de langage, l'enfant ne manifeste ni difficultés de la prononciation, ni difficultés avec la phonologie. Le vocabulaire réceptif et la grammaire de base sont appropriés pour l'âge – la compréhension de base paraît adéquate. L'expression verbale peut être assez fluide quand l'enfant veut bien élaborer. Les difficultés langagières touchent particulièrement la pragmatique: il ne répond pas vraiment à la question posée, éprouve des difficultés à initier une conversation, fait du coq à l'âne, le discours manque de rigueur au niveau sémantique.

Voici quelques exemples:

1. «Quelle est l'utilité des plaques d'immatriculation?»; «Si tu fais voler ton auto, tu appelles la police. Les voleurs y vont prendre toutes les pièces et tous les petits chiffres. Ils vont toutes les amener au garage, dessus un banc. Ils vont toutes les réparer.»

2. «Que dois-tu faire si tu perds la balle de ton ami?»; «Aller la chercher. Si tu la trouves pas on a juste à prendre un chien pour la trouver. Il va la manger et la redonner aux enfants.»

3. «S'il t'arrivait comme pour Aladin de trouver un génie qui sort d'une lampe et qui te dit qu'il peut t'exaucer trois vœux, que lui demanderais-tu?»; «Défendre mes amis parce que des fois comme ça ils peuvent rester avec moi dans ma cour. Il va les attraper. Je le remets dans la lampe et je cours jusque chez mon ami.»

L'analyse d'informations visuelles focales (discrimination de petits détails) et l'analyse d'informations visuelles globales (configuration, rapports visuospatiaux) peuvent être normalement réalisées. Côté mémoire, l'enfant présente une bonne mémoire épisodique et la mémoire d'informations verbales sémantiques semble aussi adéquate. La mémoire visuelle n'a pas été évaluée. La lecture d'un texte de première année est plutôt bien réalisée et la compréhension de texte adéquate. La dextérité manuelle et la force de flexion manuelle paraissent moyennes pour les deux mains, sans avantage clair de la gauche ou encore de la droite. L'intégration visuomotrice est juste un peu faible. Les dessins de personnes suggèrent une faiblesse du schéma corporel.

## Conclusions

L'enfant présente un potentiel intellectuel normal sans trouble spécifique d'apprentissage scolaire. Il

**Histoire scolaire.** À la maternelle, on rapportait aux parents que leur fils présentait des difficultés du comportement. S8 vient de terminer sa première année, faite en classe d'immersion française à l'école X de la commission scolaire Y. Il bénéficiait d'un suivi en psycho-éducation à raison d'une heure par semaine. L'enseignante rapporte qu'il réussit très bien en français et dans la moyenne en mathématiques. Selon l'enseignante, S8 fonctionne difficilement dans le groupe (parle toujours, dérange les autres, veut tout contrôler), réagit peu aux punitions et à ses erreurs, est facilement distrait, souvent dans la lune et solitaire. Les intervenants scolaires ont mentionné aux parents qu'on pourrait lui donner la possibilité l'année prochaine d'avoir une accompagnatrice à temps plein. Les parents l'auraient inscrit pour septembre prochain à une école privée, le pensionnat Z.

**Personnalité.** Ses parents le décrivent comme un petit garçon souriant, de bonne humeur, travaillant et qui aime aider les autres. S8 leur semble aussi anxieux, solitaire et non affectueux. Il est très préoccupé par la propreté, ne communique ni désirs ni émotions, ne prend pas conscience des attentes d'autrui et a un grand besoin de structure et de routines. On rapporte aussi qu'il se fatigue rapidement et dort beaucoup. Les réponses des parents au Achenbach indiquent des difficultés sociales importantes, quelques difficultés d'attention, l'absence de troubles d'anxiété ou de dépression (même si l'enfant a peur des situations nouvelles et s'inquiète de la mort et de la maladie) et du comportement (même s'il argumente et parle beaucoup et demande énormément d'attention).

**Évaluation psychologique antérieure.** Une évaluation psychologique en avril 1995 documentait des capacités intellectuelles moyennes, tant au plan verbal que non verbal.

## Observations

S8 est un petit bonhomme d'apparence très soignée. Sa participation est affectée particulièrement par un manque d'intérêt et de l'agitation. Ainsi, il faut très souvent le motiver pour qu'il fournisse des efforts soutenus et continuellement l'encadrer pour qu'il demeure dans la tâche jusqu'à sa fin. Les contacts visuels sont fréquents mais dépourvus de communication émotive. Son monde imaginaire semble réduit.

**Résultats aux tests.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal et le QI non verbal se situent au niveau de l'intelligence moyenne. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est minime suggérant un développement comparable des habiletés cognitives verbales et des capacités de résolution de problèmes non verbaux. S8 se situe autour

du 32<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge pour le fonctionnement intellectuel global. Les quelques faiblesses mises en évidence concernent: a) une tendance à se distraire de la tâche, alors qu'elle est chronométrée; et b) une certaine inertie cognitive, se manifestant par une faiblesse à trouver une solution nouvelle, originale dans des tâches plutôt abstraites. L'attention est difficilement soutenue et les capacités de concentration (nécessaires pour manipuler mentalement des données) paraissent très limitées. Pour les habiletés de langage, l'enfant ne manifeste ni difficultés de la prononciation, ni difficultés avec la phonologie. Le vocabulaire réceptif et la grammaire de base sont appropriés pour l'âge – la compréhension de base paraît adéquate. L'expression verbale peut être assez fluide quand l'enfant veut bien élaborer. Les difficultés langagières touchent particulièrement la pragmatique: il ne répond pas vraiment à la question posée, éprouve des difficultés à initier une conversation, fait du coq à l'âne, le discours manque de rigueur au niveau sémantique.

Voici quelques exemples:

1. «Quelle est l'utilité des plaques d'immatriculation?»; «Si tu fais voler ton auto, tu appelles la police. Les voleurs y vont prendre toutes les pièces et tous les petits chiffres. Ils vont toutes les amener au garage, dessus un banc. Ils vont toutes les réparer.»

2. «Que dois-tu faire si tu perds la balle de ton ami?»; «Aller la chercher. Si tu la trouves pas on a juste à prendre un chien pour la trouver. Il va la manger et la redonner aux enfants.»

3. «S'il t'arrivait comme pour Aladin de trouver un génie qui sort d'une lampe et qui te dit qu'il peut t'exaucer trois vœux, que lui demanderais-tu?»; «Défendre mes amis parce que des fois comme ça ils peuvent rester avec moi dans ma cour. Il va les attraper. Je le remets dans la lampe et je cours jusque chez mon ami.»

L'analyse d'informations visuelles focales (discrimination de petits détails) et l'analyse d'informations visuelles globales (configuration, rapports visuospatiaux) peuvent être normalement réalisées. Côté mémoire, l'enfant présente une bonne mémoire épisodique et la mémoire d'informations verbales sémantiques semble aussi adéquate. La mémoire visuelle n'a pas été évaluée. La lecture d'un texte de première année est plutôt bien réalisée et la compréhension de texte adéquate. La dextérité manuelle et la force de flexion manuelle paraissent moyennes pour les deux mains, sans avantage clair de la gauche ou encore de la droite. L'intégration visuomotrice est juste un peu faible. Les dessins de personnes suggèrent une faiblesse du schéma corporel.

## Conclusions

L'enfant présente un potentiel intellectuel normal sans trouble spécifique d'apprentissage scolaire. Il



# BILANS NEUROPSYCHOLOGIQUES DE CAS EN PÉDIATRIE \*

Dans ce chapitre, nous présentons des cas qui diffèrent quelque peu de ceux présentés au chapitre précédent. Certains de ces cas souffrent de syndromes ou maladies très rares, d'autres comportent une présentation atypique de maladies assez fréquentes, tandis que certains permettent d'illustrer un principe important du développement ou de l'évaluation neuropsychologique en pédiatrie. Finalement, certains cas d'atteintes diffuses de l'encéphale sont inclus ici surtout pour que le lecteur puisse entrevoir comment des ensembles de symptômes complexes et de déficits cognitifs hétérogènes peuvent se déployer, sans que nous prétendions que ces cas puissent être considérés comme représentatifs ou typiques.

Les recommandations cliniques et les scores individualisés des tests n'ont pas été rapportés ici. Le texte de base servant à décrire ces cas est toujours le rapport neuropsychologique réalisé par la même neuropsychologue qu'au chapitre précédent. Toutefois, nous avons expurgé ces rapports, pour n'en retenir que les éléments clés pour la démonstration ou caractérisation visée.

## TENTATIVE DE SUICIDE D'UN ADOLESCENT (CAS S9)

La dépression chez l'enfant est un des plus grands tabous des sociétés occidentales. Une des expressions ultimes de la dépression, le suicide, nous apparaît, surtout chez l'enfant, d'abord peu plausible, ensuite incompréhensible, et finalement intolérable. Le taux de suicide adolescent très élevé au Québec est sûrement entre autres choses dû au tabou entourant la dépression juvénile. Le suicide découle encore plus directement de la dépression chez l'enfant que chez

l'adulte. Par ailleurs, bien que beaucoup d'intervenants semblent croire que les circonstances économiques et culturelles soient le premier facteur causal de la dépression juvénile, notre lecture de la littérature nous fait également penser que les facteurs climatiques (prévalence dans les pays nordiques) et endogènes (neurobiologiques) sont de première importance. Nous décrivons ici un cas qui, déprimé et suicidaire, s'est infligé une blessure cérébrale sévère. Ce garçon très doué et d'une bonne famille est un exemple de victime d'un épisode dépressif, sur fond d'un trouble de personnalité narcissique. Quoique sa dépression ne se soit pas levée juste après coup, un an après sa tentative de suicide, son humeur est retournée à une « norme usuelle » – probablement à cause des modifications neurochimiques résultant de la blessure. C'est un des paradoxes de la nature humaine si complexe : l'enfant paraît plus heureux aveugle et cérébrolésé que voyant et corporellement intègre.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un neurochirurgien. Âge du patient 15 ans et 4 mois. Niveau scolaire : secondaire IV. Langue parlée à la maison et à l'école, le français. Dominance manuelle droite.

**Motifs de l'évaluation.** S9 a tenté à sa vie à l'aide d'une arme à feu. Le projectile a pénétré la boîte crânienne au niveau des tempes jusqu'à atteindre particulièrement les nerfs optiques, mais également les régions cérébrales adjacentes dont les lobes (pré) frontaux. L'adolescent a subi deux interventions neurochirurgicales et divers traitements ophtalmologiques. Après avoir passé de nombreux jours dans un état confus, agité et avoir été pris de délire, il s'est progressivement mieux orienté, est redevenu lucide et a été suivi en psychiatrie, en physiothérapie et en ergothérapie. Avant son transfert à l'Hôpital X nous avons procédé à une évaluation neuropsychologique. Nous avons conclu alors : a)

---

\* chapitre rédigé en collaboration avec Sylvie Daigneault PhD.

que l'ensemble des fonctions cognitives dépendantes de l'intégrité des aires cérébrales postérorolandiques de l'hémisphère gauche étaient épargnées (l'intégrité de l'hémisphère droit n'avait pas été estimée alors); b) que les aires préfrontales n'étaient pas dans l'ensemble très dysfonctionnelles: plus dysfonctionnelles dans leur partie orbitale, mais peu dysfonctionnelles dans les régions convexes; c) qu'il était très difficile de trancher alors entre ce qui, dans son comportement et dans l'expression de son affect, était relié à la dysfonction des aires préfrontales, à son état affectif prémorbide, à une réaction à son geste destructeur, ou encore à la cécité. Aussi, nous avions l'impression que son comportement n'était pas affecté que par la blessure cérébrale. Ses remarques, la nature de ses demandes, nous faisaient croire qu'il était préoccupé, mal dans sa peau – ce qui ne fait pas classiquement partie d'un syndrome frontal, bien au contraire. Puis S9 fut transféré à l'Hôpital X pour être rapidement réadmis à notre hôpital à cause d'une infection à l'œil gauche et probablement aussi parce que les intervenants là-bas jugeaient que leurs services de rééducation n'étaient pas appropriés pour S9, étant donné ses difficultés d'alimentation, son manque de collaboration, sa détresse psychologique ainsi que sa cécité. S9 a été affecté par cet incident. Ainsi, la semaine dernière il était plus agressif, plus capricieux, plus intolérant qu'à son départ, et de plus, certain que personne ne pouvait l'aider et que nos interventions étaient stupides. Depuis son retour S9 est suivi comme avant en ophtalmologie, en psychiatrie, en ergothérapie et en physiothérapie. Tous les intervenants reconnaissent qu'S9 a fait des progrès remarquables ces derniers jours. Cette évaluation de suivi avait pour objectif de documenter la récupération neurocognitive et de fournir des informations quant aux besoins en rééducation.

### Brève anamnèse

Côté santé et développement on ne rapporte aucune particularité. S9 est au secondaire IV et a toujours réussi à l'école largement au-dessus de la moyenne et ce dans toutes les matières académiques. S9 vit depuis plusieurs années avec sa mère et sa sœur de seize ans. Ses parents étant divorcés depuis plusieurs années, les enfants voient régulièrement et fréquemment leur père. Les parents ont toujours entretenu une bonne relation et ont décidé depuis la tentative de suicide de leur garçon de vivre à nouveau ensemble pour aider chacun à mieux traverser cette épreuve. Les deux parents sont très impliqués auprès de leur fils. S9 a une petite amie.

**Personnalité prémorbide (suivant les indications de la mère).** S9 était un garçon généreux, qui aimait les gens et qui était habituellement plein de joie de vivre. Au test de l'Abraham, il est situé largement sous le seuil clinique à chaque échelle compor-

tementale, suggérant l'absence de trouble grave de l'affectivité, du comportement, de la pensée et de l'attention. On note par contre comme traits de personnalité saillants qu'il n'était pas apprécié des pairs, qu'il en était conscient et en souffrait beaucoup, qu'il était très enclin à argumenter, se vanter ou exagérer (personnalité narcissique). Les parents étaient conscients de cette difficulté sociale mais ne pouvaient en aucune façon prévoir le geste grave de leur fils.

### Observations

**Affectivité.** S9 n'est plus très irritable, désinhibé ou agressif. Il ne se plaint pas beaucoup, mais éprouve encore quelques difficultés à tolérer les bruits. Il commence à manifester à l'occasion des émotions positives (fait quelques blagues appropriées). L'affect paraît en voie de se normaliser, il est un peu chaleureux avec nous et affiche plus d'introspection. Il accepte de collaborer tout au long de l'évaluation et ce sans négociation. L'adynamie qui le caractérisait n'est pratiquement plus observable. Pour en connaître davantage sur l'état affectif de l'adolescent, consulter le rapport de la psychiatre.

**Fonctions intellectuelles verbales.** Tel qu'estimé de façon conventionnelle avec l'EIWE-III, le quotient intellectuel verbal se situe au niveau de l'intelligence très supérieure. Le profil des performances verbales s'est normalisé, ainsi on n'observe plus la faiblesse relative rapportée au sous-test de Jugement, qui était, il y a quelques jours, attribuable à une certaine rigidité mentale et à de l'impulsivité.

**Fonctions d'attention.** Tout en étant probablement légèrement affectées par la blessure cérébrale et la fatigue (difficultés de sommeil et d'alimentation) les capacités d'attention auditive et de concentration sont quand même très bonnes.

**Fonctions langagières.** Les habiletés langagières tant au niveau réceptif qu'expressif ne paraissent pas affectées par la blessure cérébrale. Pour les résultats d'une évaluation plus poussée des habiletés langagières, consulter le rapport de l'orthophoniste.

**Fonctions de l'hémisphère droit.** Les tests neuropsychologiques mesurant les habiletés de traitement d'informations visuelles et visuospatiales, les capacités mnésiques visuelles, les habiletés visuoconstructives, et qui ont des capacités pour estimer l'intégrité fonctionnelle de l'hémisphère droit, ne sont pratiquement pas utilisables avec S9 à cause de la cécité. Tout de même sa très bonne performance au Test de Performance Tactile (exécution, apprentissage et mémoire), sa bonne stratégie au dessin de l'horloge, l'absence d'indice d'hémi-inattention visuelle et auditive, sa capacité normale à identifier des objets avec la main gauche, ses bonnes capacités d'imagerie mentale d'objets sous diverses et même inhabituelles perspectives, de bonnes capacités à interpréter l'humour et des proverbes suggèrent une bonne intégrité fonctionnelle de l'hémisphère droit.

**Fonctions mnésiques.** La mémoire verbale de travail est très bonne. La mémoire verbale à long terme ne paraît pas affectée par la blessure cérébrale.

**Fonctions exécutives.** La fluidité verbale à partir d'indices phonétiques s'est normalisée à plus d'un écart type au-dessus de la moyenne. Aucune erreur d'inertie ou d'impulsivité n'a été commise aux tâches de Luria. Il fit preuve également de certaines habiletés de planification, d'élaboration et application de stratégies ainsi que d'un peu d'autocritique. Encore au cours des tout derniers jours on note une amélioration au niveau du contrôle de ses réponses verbales, il est beaucoup moins désinhibé, moins impulsif. On ne note plus d'adynamie exécutive, ni rigidité cognitive franche. Son comportement et la qualité de ses réponses aux diverses épreuves n'apportent plus que de faibles indices de dysfonction préfrontale – malgré les images radiologiques qui montrent bien que ces régions cérébrales sont atteintes. Il faut dire que nous n'avons observé S9 que dans un environnement structuré alors qu'une atteinte préfrontale pourrait être davantage mise en évidence dans des contextes sociaux naturels, non structurés et comportant des facteurs de stress.

## Conclusion

Cette évaluation suggère que l'ensemble des fonctions cognitives dépendantes de l'intégrité des aires cérébrales postériorolandiques des hémisphères droit et gauche sont épargnées. Les bonnes capacités exécutives, la flexibilité mentale, la modulation de son comportement ainsi que l'ensemble des très bons résultats *suggèrent* que les aires préfrontales ne sont pas dans l'ensemble très dysfonctionnelles : légèrement dysfonctionnelles dans leur partie orbitale, mais très peu ou pas dysfonctionnelles dans les régions convexes. Son comportement spontané et l'ensemble des performances mettent en évidence une bonne récupération neuropsychologique et nous font croire en une bonne évolution des composantes affectives.

## MÉDULLOBLASTOME (CAS S10)

Le médulloblastome est l'unique exemplaire d'une tumeur des neurones. Parce que la mitose neuronale cesse presque complètement vers la 14<sup>e</sup> semaine après la conception, le dérèglement du processus mitotique (cancer) devient peu plausible – ce qui n'est pas le cas des autres tissus du cerveau (tissus vasculaires, gliaux, osseux, méninges, glandes, etc.). Certains neurones peu développés (germinaux) restent néanmoins susceptibles à la prolifération cancéreuse, particulièrement dans le cervelet. Le médulloblastome est une tumeur maligne de ces neurones rencontrée surtout chez l'enfant, siégeant dans la fosse postérieure, au niveau du vermis cérébelleux avec infiltration dans la cavité du quatrième ventri-

cule. Les métastases sont fréquentes. Cette maladie est une des plus graves en neuropédiatrie, le taux de mortalité restant encore très élevé. De surcroît, les traitements sont extrêmement pénibles et handicapants : retard du développement, déficience thyroïdienne, suppression de la croissance de la moelle osseuse, stérilité, baisse des facultés mentales, affaiblissement immunitaire, dysfonction hypophysaire et hormonale.

**Détails biographiques.** Adressé par un neurochirurgien. Âge : 12 ans et 4 mois. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de la consultation.** S10 a été opérée pour un médulloblastome ce mois-ci. Cette évaluation neuropsychologique a été demandée par le neurochirurgien.

## Anamnèse

S10 a été admise à l'hôpital, après un mois de nausées, de céphalées frontales, d'un trouble de l'équilibre et de vision double intermittente. Un examen tomodensitométrique indiqua la présence d'une lésion dans la fosse postérieure avec hydrocéphalie obstructive modérée. Deux jours plus tard on procéda à la neurochirurgie, un diagnostic de médulloblastome est alors confirmé. Un examen tomodensitométrique postopératoire indique la présence d'œdème dans la région occipitale, une aire d'hyperdensité adjacente au 4<sup>e</sup> ventricule pouvant correspondre à un hématorne ou à du « *packing gel* » ; on mentionne que la possibilité de lésion tumorale ne peut être exclue. L'enfant commence les séances de radiothérapie cette semaine. Elles devraient se terminer début novembre. S10 reçoit aussi à l'Hôpital de Montréal pour Enfants, des services d'ergothérapie. De plus, elle sera vue en psychologie, par le Dr Y. Un tutorat à domicile pour les apprentissages scolaires devrait débuter à la fin de la radiothérapie.

Le père de S10 a terminé 16 années de scolarité et travaille dans le service administratif d'un centre de santé. Sa mère a obtenu une licence en éducation et enseigne au niveau primaire. S10 a une grande sœur qui est actuellement en secondaire III et qui au primaire se situait dans le premier tiers de sa classe. S10 devrait commencer en septembre son secondaire I et aurait réussi au primaire, à rester dans le premier tiers de sa classe selon les matières (force : les arts plastiques ; faiblesse : le français). Elle n'a jamais eu de problème sérieux de santé et ne manifestait aucun trouble du comportement.

## Observations

On sentait dès le départ que S10 n'était pas optimalement alerte. Elle ne comprenait pas rapidement les consignes, elle acquiesçait pour tout. On notait une spontanéité du discours, de rares contacts visuels. L'expression spontanée du visage semblait réduite et

limitée au sourire si on l'incitait à réagir à un propos. Les exercices exigeant un examen visuel du matériel, elle fermait un œil pour contrer probablement une vision double. Lors des exercices verbaux, elle était portée à garder les yeux mi-clos. Elle n'était pas agitée, avait des difficultés pour la marche, exécutait les épreuves sans se faire prier et les efforts paraissaient raisonnables. De plus, S10 était très fatigable.

**Fonctions d'attention.** À l'empan numérique et au Test des Jetons les performances sont un peu faibles mais non déficientes, ce qui indique que S10 était capable de mobiliser pour un court temps son attention auditive, suffisamment pour bien percevoir et intégrer des informations verbales auditives (des chiffres, de courtes consignes verbales). Toutefois des performances déficientes au test de D2 et à l'arithmétique (orale) de l'EIWE-III indiquent une faiblesse de la vigilance, une capacité très limitée pour les opérations mentales. L'attention visuelle était aussi mitigée mais n'affichait aucune altération latéralisée.

**Fonctions intellectuelles.** Ses performances aux épreuves verbales du EIWE-III les moins affectées par l'atteinte cérébrale ainsi que sa performance au Test Peabody de Vocabulaire par Images - Révisé suggèrent que le QI verbal prémorbide se situait dans la moyenne. S10 était capable d'aller chercher des informations anciennes, effectuer une certaine abstraction verbale, définir des mots, mais manifesta des limites importantes pour toutes les épreuves dépendantes d'une régulation optimale de l'éveil cortical : comme toutes les tâches de vitesse et celles exigeant des opérations mentales sur des informations nouvelles (Substitutions : Score pondéré de 4 ; Recherche de symboles : Score pondéré de 3 ; Arithmétique : Score pondéré de 2).

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Ses performances dans la moyenne au Test Peabody de Vocabulaire par Images - Révisé, aux Devinettes du K-ABC et aux quatre premières sections du test des Jetons suggèrent que la perception auditive et la compréhension du langage ne sont pas très affectées. Les limites dans ce registre semblent reliées à la limite de l'éveil cortical général : S10 n'était pas en mesure d'intégrer des informations verbales complexes, élaborées, ne pouvant mobiliser assez d'« énergie » mentale. *Langage expressif.* Le discours spontané était pratiquement absent. La dénomination d'objets était un peu faible, la fluidité verbale était déficiente sous contrainte sémantique et on y retrouva plusieurs répétitions. Ces faiblesses semblent associées à la faiblesse de la vigilance.

**Perception visuelle et analyse visuospatiale.** Aux Figures lacunaires de Rey, S10 percevait normalement les petits dessins et à la lecture la perception des lettres était adéquate et le décodage bien réalisé. Toutefois, si la tâche exigeait une vitesse d'analyse visuelle et/ou du balayage visuel, alors S10 manifestait une faiblesse marquée. On notait aussi qu'à la lecture S10 pouvait

sauter ou recommencer une ligne, l'attention visuelle et/ou les repaires visuospatiaux étant faibles.

**Intégration visuomotrice.** Au Test d'Intégration Visuomotrice (Beery), la performance situait S10 au 10<sup>e</sup> percentile ce qui représente une légère altération de l'intégration visuomotrice lorsque le facteur vitesse n'est pas considéré. Elle démontra de plus une bonne flexibilité du contrôle visuographomoteur. Le test de Substitutions, sollicitant l'efficacité visuomotrice a toutefois mis en évidence une lenteur modérée de la visuographomotricité. On nota une difficulté de pointage au test des Jetons, probablement attribuable à un dysfonctionnement néocérébelleux.

**Fonctions visuoconstructives.** L'évaluation de cette fonction fut limitée à la sphère bidimensionnelle. Ainsi la copie de la figure complexe de Rey, exigeant une bonne analyse visuospatiale, une bonne stratégie exécutive et une bonne intégration visuomotrice, fut déficiente. Sa copie afficha une limite de l'analyse d'informations visuelles complexes handicapant les habiletés visuoconstructives indépendamment de la vitesse.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* Les capacités d'apprentissage verbal étaient déficientes. L'encodage était très limité. Le maintien des informations en mémoire à long terme était difficilement estimable. *Mémoire non verbale.* La mémoire d'informations visuelles non verbales était sérieusement compromise au niveau de l'encodage, étant donné la limite de l'analyse de telles informations. Toutefois, les quelques informations encodées parurent maintenues et accessibles après un certain temps.

## Conclusion

L'évaluation neuropsychologique a mis en évidence certains déficits et plusieurs faiblesses compatibles avec : a) une altération fonctionnelle des circuits cérébraux impliqués dans la régulation de l'éveil cortical (possibilité : dysfonctions de la formation réticulée) ; et/ou b) des conséquences de l'hydrocéphalie préchirurgicale ; et/ou c) le caractère récent de l'intervention neurochirurgicale en soi (œdème, hématorne). Les difficultés se situaient principalement au niveau des opérations cognitives complexes (ex : calculs mentaux, analyse d'informations nombreuses ou complexes) et de l'efficacité (vitesse) visuomotricité, pouvant être associées à une altération modérée de la vigilance (fonctionnement cortical sous-optimal). Aucune des performances ne suggère des dysfonctions focales et latéralisées.

## HAMARTOME HYPOTHALAMIQUE (CAS S11)

L'hamartome est une tumeur pédiatrique rare touchant habituellement le tuber cinereum de l'hypothalamus.



lamus ou les corps mamillaires. Cette tumeur est considérée « bénigne » en ce sens qu'elle est plutôt une malformation qu'une aberration mitotique, et que sa croissance est lente et très limitée. Les premiers signes cliniques incluent typiquement des crises gélastiques (ictaux, inappropriés, involontaires, et sans vécu) que l'on observe chez le nourrisson, sans réaliser sur le moment qu'il s'agit de crises épileptiques. Surviennent ensuite pendant l'enfance en âge préscolaire, la puberté précoce (*ex*: apparition des caractères sexuels secondaires, hormones stéroïdes à des niveaux pubertaires, etc.), des crises convulsives – souvent de nature franchement épileptiques, et des désordres du comportement. L'agressivité n'est pas toujours présente, mais peut être extrême lorsqu'elle l'est. Les désordres du comportement incluent parfois l'anxiété, la rumination obsessionnelle, et peuvent dans certains cas plus rares friser la psychose et on a noté dans d'autres cas des dispositions antisociales ou un retrait social, ainsi que des troubles alimentaires tels la boulimie. L'hyperactivité a aussi été rapportée. Le pronostic est sombre en ceci que l'épilepsie s'aggrave dans presque tous les cas jusqu'à l'état généralisé, et qu'il y a une détérioration cognitive progressive, et parfois une évolution mortelle due au « status épilepticus ». Depuis environ quinze ans, l'excision chirurgicale de l'hamartome peut soulager le patient de ses symptômes épileptiques. Toutefois, cette chirurgie doit être effectuée dans des régions vitales du cerveau, et est donc très délicate et peut être contre-indiquée ou sub-totale. De plus, elle n'est pas toujours efficace. On a rapporté des hétérotopies, microgyries, déformations hémisphériques, détectées à l'autopsie ou à l'imagerie cérébrale, mais ces anomalies n'étaient pas présentes chez plusieurs cas autopsiés. La tumeur n'est souvent décelable *in vivo* qu'en imagerie par résonance magnétique.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un endocrinologue, un neurologue et un neurochirurgien. Âge: 7 ans et 5 mois. Langue parlée le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de l'évaluation.** S11 est un petit garçon de sept ans, atteint d'un hamartome hypothalamique, qui est actuellement hospitalisé pour y subir une investigation neurologique poussée, parce que ni les parents, ni les intervenants de son centre d'accueil ne parviennent à contrôler ses comportements agressifs. En vue de contrôler ces derniers, qui répondent très peu aux techniques de modification du comportement, un ou des essais pharmacothérapeutiques seront probablement considérés, ainsi que la neurochirurgie.

## Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. On ne rapporte aucune difficulté périnatale (à l'exception d'une jaunisse). Le nouveau-né pesait près de huit

livres, les scores Apgar étaient de 7-8-8. Le développement de la locomotricité était dans les limites de la normale alors que celui du langage fut plutôt lent. L'enfant a toujours semblé en bonne santé, à part une pneumonie à l'âge de trois semaines. Entre un an et deux ans, l'enfant aurait commencé à manifester des crises gélastiques. On le considérerait déjà alors comme un enfant hyperactif et agressif. À l'automne 1992, on fait le diagnostic d'un hamartome hypothalamique. Par la suite, l'enfant présente des crises épileptiques de divers types, survenant quelques fois par jour, difficiles à contrôler par la médication. Au cours des années qui suivent, les comportements agressifs auraient graduellement augmenté. Maintenant, les parents constatent une augmentation marquée et récente (depuis un mois) de ces comportements agressifs caractérisés davantage par une hyperoralité (mange presque n'importe quoi) et par une hypersexualité (*ex*: exhibe ses organes génitaux). Il ne présente pas de puberté précoce, comme c'est souvent le cas avec ce type de lésion. L'enfant prend actuellement du Neurontin®. Un EEG récent rapporte une activité épileptiforme active au-dessus des aires temporomédianes droites et une anomalie diffuse de l'activité cérébrale, plus marquée au-dessus de l'hémisphère droit. Une imagerie par résonance magnétique récente montre une lésion des tissus mous résiduelle au niveau de l'hypothalamus gauche.

**Histoire familiale et sociale.** S11 est l'enfant unique d'une mère célibataire. L'histoire neurologique familiale est assez mince: un cousin du côté maternel présenterait des difficultés de comportement. En 1992-1993, S11 fréquente la garderie X et la mère bénéficie alors de l'aide d'intervenants du CLSC. À l'automne 1993, l'enfant fréquente un centre de jour. En 1994, il est inscrit dans un groupe d'intervention en pédopsychiatrie de l'Hôpital Maisonneuve-Rosemont. En 1995, l'intervention pédopsychiatrique est poursuivie et l'enfant est inscrit à l'École Y. En septembre 1995, il est finalement placé comme pensionnaire de semaine, au Foyer Z, pour être transféré en juin 1996 à un des Centres de Jeunesse de Montréal. S11 passe ses samedis chez sa mère et ses dimanches avec son père. Les intervenants du Centre de Jeunesse ont demandé la présente hospitalisation.

**Évaluation psychologique de fin novembre 1992.** S11 est alors âgé de trois ans et demi. La psychologue rapportait beaucoup d'agitation, des comportements agressifs (jette tout par terre, blasphème), des limites importantes d'attention ainsi qu'une difficulté à persister dans l'effort. Les résultats au Griffiths indiquaient un quotient intellectuel au niveau de l'intelligence frontière (QI global estimé: 76), où les plus faibles performances concernaient la motricité fine. On notait une capacité relative en raisonnement non verbal et un retard du développement des habiletés langagières.

## Observations

Comportements inhabituels observés à une ou plusieurs des sessions d'évaluation.

1. L'enfant émet à l'occasion des tics simples vocaux (petits cris, raclements de gorge, grincements des dents) et vocaux complexes (coprolalie, écholalie). Remarque: selon les parents il n'a jamais manifesté de tics qui auraient maintenant disparus et, n'aurait jamais manifesté de pensées de nature obsessive.

2. Il crache très souvent au visage, tente de nous mordre et de nous pincer, nous frappe, nous lance avec force des objets si contrarié.

3. Il mange des mines de crayons, des gommes à effacer, du papier, des mouchoirs en papier.

4. Il contrôle mal le volume de sa voix.

5. Lors des tâches réalisées avec les crayons il éprouve de grandes difficultés à freiner une pulsion de colorier les objets dessinés et finalement de barbouiller les feuilles avec agressivité.

6. Il met fréquemment ses mains dans ses pantalons pour ensuite les porter d'abord à son nez, puis à sa bouche.

7. Il émet occasionnellement des commentaires à caractère sexuel. Par exemple, il lève notre jupe avec son pied et dit: «Touche pas ma vulve.», nous dit une autre fois avec un air très sérieux «T'as des beaux seins toi.»

8. Il verbalise beaucoup ce qu'il doit et ne doit pas faire (Il dit: «Sois gentil S11.», «J'aime pas ça quand tu fais ça.», «Faut que tu te calmes S11.»). Ceci met en évidence la présence d'une implication corticale visant la modulation du comportement mais qui est toutefois habituellement inefficace.

9. Il présente parfois un sincère regret d'avoir agressé quelqu'un, il réagit avec anxiété à ses gestes agressifs et a besoin d'être rassuré. Il s'inquiète parfois de notre réaction à certains de ces tics (ex: après de petits cris incontrôlés, il nous demande souvent si ça nous fait peur. On remarque que notre réponse négative le rassure).

10. Ses comportements agressifs et les tics sont sensibles au niveau de stress en situation, augmentant par exemple lorsque la tâche devient plus difficile ou encore lorsqu'on lui refuse quelque chose.

11. Il parvient parfois à différer un comportement (tic) comme cracher, roulant la salive dans sa bouche et allant cracher dans la poubelle ou par terre, alors qu'il allait le faire dans le visage de l'adulte.

12. S11 est aussi un enfant qui se montre souvent très affectueux, et qui réagit souvent assez bien à l'attention qu'on lui donne.

Comme en 1992, il manifeste toujours beaucoup d'agitation, des comportements agressifs, des limites importantes d'attention ainsi qu'une difficulté à persister dans l'effort (refuse souvent de poursuivre la résolution de problèmes). À cause de cela, il a été

très difficile d'évaluer les capacités neurocognitives de S11 et la fidélité des performances n'est pas optimale.

**Fonctions intellectuelles.** Ici nous estimons le quotient intellectuel avec quelques sous-tests tirés du EIPPW-R et d'autres du EIWE-III. Ses performances suggèrent un quotient intellectuel verbal et non verbal assez semblable se situant au niveau de la déficience intellectuelle légère (QI global estimé 65). La comparaison de ces résultats à ceux de 1992 (76 versus 65) suggère que les capacités cognitives ne se sont pas développées normalement au cours des quatre dernières années.

**Comportements d'adaptation à la vie quotidienne.** Nous avons complété les Échelles de comportements adaptatifs de Vineland avec les parents. Leurs observations des comportements de leur fils, suggèrent un déficit des compétences de communication (il se situe à l'équivalent de 6 ans), de socialisation (il se situe à l'équivalent de 3 ans) et d'autonomie dans les activités quotidiennes (ex: soins personnels situés à l'équivalent de 5 ans). Ces limites paraissent principalement attribuables aux difficultés de comportement citées plus haut et ne reflèteraient pas vraiment ses capacités neurocognitives.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive sont très difficilement engagées et très faiblement soutenues. S11 est pratiquement incapable de se concentrer (de manipuler mentalement des données verbales ou non verbales).

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif est juste un peu faible, l'enfant se situant à cet égard autour du 15<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge (âge équivalent de 6 ans). La compréhension de base paraît assez bonne, mais est souvent limitée par son manque d'attention. *Langage expressif.* L'enfant prononce assez bien. Il s'exprime avec des phrases très courtes. Le vocabulaire expressif paraît très limité, en comparaison du vocabulaire réceptif. Ainsi, l'enfant commet, surtout en situation de dénomination, des erreurs perceptivovisuelles, des paraphrasies sémantiques, des paraphrasies phonétiques et quelques persévérations, suggérant un trouble de sélection de la réponse verbale (dysphasie expressive).

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** La perception visuelle paraît normale, mais l'analyse des informations visuelles et visuospatiales est très limitée, entre autres par son manque d'attention. Alors qu'il est porté à écrire avec de très grosses lettres, il peut lorsqu'il n'a pas le choix, produire une calligraphie de grossier normal. Aussi, alors qu'il est porté à s'exciter, donc par exemple à accrocher les bords dans ses tracés lors des exercices des labyrinthes, il peut par moment bien contrôler son crayon de façon à rester plutôt bien au centre des allées. Sa performance au Berry suggère un petit retard du développement des habiletés visuomotrices.

**Fonctions mnésiques. Mémoire verbale.** Les capacités d'attention sont trop limitées pour qu'on puisse vraiment évaluer les diverses fonctions mnésiques pour les informations verbales. L'enfant se rappelle bien notre nom. Plusieurs informations de la mémoire verbale ancienne pouvaient être récupérées. Par contre, il ne pouvait pas nous dire l'adresse de sa mère, ni celle de son père, alors qu'il les connaissait bien auparavant, de même il n'a pas pu non plus nommer, même en les ayant sous les yeux, la valeur de pièces de monnaie, alors qu'il les connaissait également avant. Ces observations sont difficiles à interpréter, pouvant dans certains cas suggérer un processus démentiel, mais pouvant aussi être secondaires à une sous-activation corticale à laquelle s'ajoutent ses difficultés d'expression langagière. *Mémoire non verbale.* Ses performances à un jeu de mémoire (comportant des informations visuelles) suggèrent une très bonne mémoire, du moins à court terme, pour ce type d'informations. La mémoire d'une figure géométrique paraissait toutefois très limitée.

**Fonctions exécutives.** Les habiletés exécutives sont sévèrement limitées. Il ne planifie aucunement ses exécutions, résiste difficilement aux stimuli environnementaux, éprouve de grandes difficultés globales à moduler, à inhiber ses comportements par des règles verbales même bien intériorisées. Il ne vérifie pas ses exécutions, mais paraît quand même assez conscient de ses difficultés comportementales, d'expression langagière et de résolution de problèmes non verbaux.

**Habiletés scolaires.** S11 peut identifier et écrire les lettres mais le niveau d'apprentissage de la lecture ne dépasse pas celui de maternelle. Il compte assez bien et peut faire de petites additions et soustractions avec support visuel.

## Conclusion

S11 présente un trouble important du comportement (agressivité), comme il est rapporté dans les études publiées sur les effets d'hamartomes hypothalamiques. Certains de ces comportements ressemblent plutôt à des tics et font penser à un syndrome de Gilles de la Tourette ; mais ces derniers sont très probablement, comme les autres pulsions agressives, secondaires aux anomalies fonctionnelles (structurales et/ou pharmacologiques) de diverses aires limbiques (*ex*: cortex cingulé) et des ganglions de la base. Les résultats suggèrent une baisse des capacités intellectuelles ; ce qui va aussi dans le sens de la littérature sur le sujet. Cette baisse de QI est probablement secondaire à une indisposition globale de l'enfant à apprendre, à se développer. Cette baisse de QI reflète aussi peut-être une réelle détérioration corticale, et concorderait ainsi avec les données de EEG. Les performances neuropsychologiques actuelles ne suggèrent aucune dysfonction focale, n'appuyant

donc pas une dysfonction plus marquée de l'hémisphère droit, comme le suggère le dernier EEG. Une évaluation neuropsychologique (pré-opératoire) plus poussée pourra être réalisée seulement si une médication favorisait la collaboration de l'enfant (en augmentant ses capacités d'attention, en diminuant son excitabilité et la fréquence des crises agressives).

## ÉPILEPSIE PARTIELLE-COMPLEXE (CAS S12)

L'épilepsie partielle complexe peut prendre une multitude de formes en fonction du site lésionnel. Les traits dominants peuvent être affectifs (peur, panique, colère ou euphorie sans objet), moteurs (comportement moteur stéréotypé et automatique, souvent répétitif et sans signification, mais pouvant constituer des activités assez complexes, automatismes masticatoires, gestuels, auto-investigateurs, ambulatoires, c'est-à-dire des comportements moteurs en soi bien agencés, mais inadéquats par rapport à la situation, associés à un état de confusion et suivis d'une amnésie), perceptifs (illusions et hallucinations diverses selon la localisation : olfactives [crises uncinées], visuels élémentaires [crises occipitales] ou complexes [crises temporo-occipitales], auditifs [gyrus de Heschl], s'accompagnant d'une sensation de vertige et de troubles de l'équilibre), ou végétatifs (constriction thoracique, épigastrique, malaise abdominal).

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un neurologue. Âge : 16 ans et demi. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite.

**Motifs de l'évaluation.** Cette évaluation a été demandée par le neurologue afin de documenter le profil neuropsychologique de l'adolescent, dont le cas devait être soumis à des experts en traitement chirurgical de l'épilepsie.

## Anamnèse

On ne rapporte aucune complication au cours de la grossesse et de l'accouchement. L'histoire du développement et de la santé sont normales jusqu'à l'âge de 6 ans. S12 à cet âge commença par contre à avoir des crises convulsives pour lesquelles on intervint aussitôt avec un agent anticonvulsivant. Depuis cet âge l'importance et la nature des crises ainsi que l'efficacité de la médication furent fluctuants. Depuis cet automne, S12 a subi des investigations médicales sérieuses car les crises partielles complexes sont devenues très fréquentes malgré des niveaux thérapeutiques de Tégretol® et d'acide valproïque. Les EEG récents confirment une activité épileptiforme prédominante au-dessus de l'hémisphère droit. Les examens radiologiques (imagerie par résonance magnétique et examen tomodensitométrique) documentent une

lésion assez étendue, de nature indéterminée, occupant la région médiane du lobe frontal droit, l'hypothalamus et la tête du noyau caudé. S12 est actuellement inscrit dans un cours secondaire de formation professionnelle, deux jours de cours et trois jours de stage dans le milieu professionnel par semaine. Ce cheminement particulier fait suite à une longue histoire de difficultés d'apprentissage. Il fait actuellement son stage dans l'atelier de rembourrage de son père. Il est toujours socialement en retrait, mais s'accroche beaucoup aux adultes et demande leur attention. Il fait plus jeune que son âge et il est plutôt passif. Les parents ne rapportent pas de troubles graves de la personnalité ou encore du comportement, à part des moments où il se montre agressif.

**Évaluations psychologiques antérieures.** S12 a été évalué en 1989. Cette évaluation donnait des indications sur les quotients intellectuels (QI) verbal et non verbal au niveau de l'intelligence moyenne – avec des profils de performances irréguliers aux deux échelles. À l'évaluation en 1992, le QI verbal se situait à la borne inférieure de l'intelligence moyenne faible, représentant une limite du développement des habiletés cognitives verbales, alors que le QI non verbal se situait toujours au niveau de l'intelligence moyenne. Cette évaluation mettait en évidence les faiblesses neuropsychologiques suivantes : dysnomie, lenteur visuomotrice, limite de la mémoire verbale et non verbale, auxquelles s'ajoutaient une pensée concrète, orientée dans le présent, un manque de curiosité intellectuelle, une certaine pauvreté au niveau affectif et des tendances obsessionnelles.

### Observations

S12 est un adolescent plutôt grand, mince et de belle apparence. Il est vêtu proprement et porte des verres pour corriger une myopie. Le matin de l'évaluation il a oublié de prendre sa médication et fait plusieurs crises épileptiques, caractérisées par un arrêt du discours, un clignement des yeux, des tremblements du menton et un mouvement de rotation de la tête et du haut du corps vers la droite, et accompagnées d'une perte de l'attention d'à peine une minute. Il offre une collaboration exemplaire. Les efforts sont constants. Il manifeste un souci de la précision. Son comportement est globalement adapté, mais lorsqu'il parle d'un sujet personnel il prend un peu trop de temps et son discours manque de logique, le lien entre la description de l'événement et ce qui l'affecte est plutôt incertain.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence frontière alors que le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible. Le profil des performances à l'échelle verbale est plutôt régulier et indique une faiblesse générale des capacités cognitives

verbales telles que les connaissances générales, les capacités d'abstraction verbale, la compréhension des réalités sociales ainsi que la logique mathématique. Le profil des performances à l'échelle non verbale est irrégulier indiquant des capacités moyennes de résolution de problèmes non verbaux, mais une certaine lenteur de l'analyse visuelle et une grande lenteur aux niveaux du balayage visuel et de la graphomotricité.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive, si on ne tient pas compte des crises épileptiques, sont normalement engagées et bien soutenues. Les capacités de concentration sont bonnes.

**Fonctions langagières.** L'évaluation des habiletés langagières a été réalisée par l'orthophoniste. Cette dernière a documenté des difficultés légères de compréhension se manifestant si le débit de présentation des informations est rapide. L'expression verbale est un peu limitée, étant principalement affectée par une dysnomie.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse visuelle et visuospatiale peut être très bien réalisée. La dextérité et la force de flexion manuelles sont normales pour les deux mains avec un avantage normal de la droite. L'intégration visuomotrice est bien développée. Seule une lenteur et une petite inertie exécutives affectent ses performances visuomotrices.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale de travail, nécessaire à la répétition de chiffres ou de phrases est un peu limitée. L'apprentissage verbal s'effectue à un rythme normal, S12 profitant bien de répétitions du matériel verbal pour le mémoriser. La mémoire sémantique est bonne. De plus, les informations verbales paraissent normalement conservées et récupérées de la mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à moyen et long terme d'informations visuelles non verbales paraît normale.

**Habiletés exécutives.** S12 se montre capable de planification, d'opérer une synthèse d'informations visuelles, d'une certaine flexibilité exécutive (*ex*: alterne entre deux séquences apprises), de moduler son comportement de façon à respecter de nouvelles règles verbales, de vérifier ses exécutions et de se corriger spontanément. De plus, il ne manifeste aucun trouble d'impulsivité. Il éprouve une petite difficulté graphomotrice en situation d'interférence, et une petite difficulté particulière de fluidité lorsqu'elle est réalisée sous contrainte phonétique (activité plus inhabituelle). Ces deux faiblesses exécutives peuvent par contre être simplement associées aux difficultés d'apprentissage scolaire de l'enfant et à la dysnomie. Ainsi, à part une lenteur exécutive généralisée rien ne suggère une dysfonction exécutive.

### Comparaison avec les évaluations précédentes:

De 1979 à 1992 et de 1992 à 1994, on a enregistré une diminution des capacités cognitives, en



comparaison des enfants de son âge. Ses capacités cognitives verbales montrent une pensée concrète plus évidente et il est davantage centré sur lui-même. Par contre, les capacités de résolution de problèmes non verbaux paraissent plus stables. Alors que les capacités mnésiques paraissaient un peu limitées en 1992, elles paraissent maintenant normales.

### Interprétation neuropsychologique des résultats

La baisse graduelle de QI verbal (ou absence de développement normal des habiletés cognitives verbales) peut être attribuable à différents facteurs tels : a) la lésion frontomédiane droite et la condition épileptique ; b) un cheminement scolaire particulier (S12 ne bénéficiant pas d'autant de stimulations intellectuelles verbales que les enfants en cheminement scolaire régulier) ; c) à son style de vie ou son manque d'intérêt pour les activités intellectuelles (par exemple : il ne lit pas). Remarque : son apathie, ses traits obsessionnels, caractérisant sa façon d'être quotidiennement, pourraient bien être d'origine neurobiologique. La lenteur du balayage visuel et de la graphomotricité ainsi que la dysnomie et la faible fluidité verbale suggèrent une légère dysfonction des aires frontales prémotrices droite ou gauche. Les bonnes habiletés exécutives, la bonne mémoire verbale et non verbale ainsi que les bonnes capacités d'attention et de résolution de problèmes non verbaux suggèrent une bonne intégrité fonctionnelle des aires préfrontales dorsolatérales (droite et gauche), des régions hippocampiques, des aires postérorolandiques droites et gauches. *Remarque* : ces résultats ont été communiqués aux divers intervenants (neurologue et neurochirurgien) lors de la conférence de cas le 27 octobre 1994 et aux parents de S12 le 10 novembre 1994.

## LÉSION HÉMISPHERIQUE GAUCHE PÉRINATALE – AVEC COMPENSATION PARADOXALE (CAS S13)

« Une lésion hémisphérique gauche qui apparaît tôt dans le développement a parfois comme résultat, de façon significative, plus d'effet d'émoussement des fonctions visuospatiales qu'il ne se produit d'émoussement des fonctions verbales suite à une lésion hémisphérique droite équivalente ». Ce principe surprenant, voire paradoxal (« *crowding effect* ») fut formulé la première fois par Teuber. Cet effet d'accaparement de l'hémisphère restant par les fonctions verbales a pour cause, d'après ce dernier, l'importance culturelle indéniable des fonctions verbales dans les sociétés industrialisées : ceci amène les fonctions verbales à s'approprier l'hémisphère droit, relayant les fonctions visuospatiales au second plan.

Dans le cas d'une lésion à l'hémisphère droit, l'importance relativement faible des fonctions visuospatiales peut entraîner l'absence de migration de ces fonctions, laissant ainsi l'hémisphère gauche dans son équilibre fonctionnel initial, ou peut entraîner une installation relativement faible des fonctions visuospatiales à l'intérieur de l'hémisphère restant. Ce principe développemental est spectaculaire en ceci qu'il définit une trajectoire de recouvrement dont le profil est contraire à ce qui se produit chez l'adulte. En effet, on sait qu'une lésion de l'hémisphère gauche rend typiquement l'adulte aphasique, ou à tout le moins, porte davantage atteinte à son QI verbal, tandis qu'une lésion de l'hémisphère droit porte davantage atteinte aux fonctions visuospatiales, et au QI de performance. Les découvertes et les positions théoriques sur le principe développemental de Teuber diffèrent entre elles. La position adoptée par la majorité des investigateurs a été en faveur de l'effet d'accaparement tel que formulé par Teuber. Par contre, plusieurs investigateurs ayant analysé les conséquences de lésions unilatérales survenues tôt dans la vie ont découvert des profils qui vont contre cette hypothèse de l'asymétrie du recouvrement des fonctions. Nous avons eu l'occasion de voir plusieurs cas infirmant le principe de Teuber, mais nous jugeons utile de présenter ici un cas qui le confirme. En effet, le principe de Teuber montre spectaculairement un des effets neuropsychologiques particuliers du développement.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le neurochirurgien. Âge : 9 ans et 10 mois. Niveau scolaire : 3<sup>e</sup> année. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle gauche.

**Motif de l'évaluation.** Le Dr. X, qui suit cet enfant depuis plus de neuf ans, a demandé cette évaluation parce que S13 éprouve des difficultés dans ses apprentissages scolaires. De plus, la mère de S13 aimerait qu'on documente bien ses difficultés, qu'on lui recommande des façons d'aider son fils et aimerait aussi savoir comment il vit son handicap physique.

### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. L'accouchement fut difficile et les scores Apgar de 6-8-10. Le nouveau-né pesait 3 kg et semblait en bonne santé. Toutefois à l'âge de quatre mois on fait le diagnostic d'un kyste porencéphalique dans les régions temporo-pariétale et occipitale gauches. On installa alors une dérivation kystique péritonéale. Une hémiparésie droite et une hémianopsie droite étaient associées à la malformation cérébrale. On documenta plus tard une bonne résorption de l'hémianopsie, mais l'hémiparésie demeure importante, affectant particulièrement le membre supérieur droit. Jeune enfant,

S13 fut suivi à notre hôpital et à Marie-Enfant en ergothérapie, physiothérapie et orthophonie car le développement de la motricité et celui du langage étaient problématiques. Aussi, pour une certaine période, S13 fut traité pour un désordre convulsif. Outre ce problème neurologique, S13 est en bonne santé.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec ses parents et une grande sœur de treize ans. La mère a complété ses études secondaires et travaille comme opérateur en informatique. Le père a complété partiellement ses études secondaires et travaille comme agent de sécurité. Les membres de la famille sont tous droitiers. On ne rapporte aucun trouble neurologique ou psychiatrique dans les familles maternelle et paternelle.

**Histoire scolaire.** Après la maternelle, S13 fréquenta une classe de maturation, pour faire ensuite dans des classes régulières, sa 1<sup>re</sup>, sa 2<sup>e</sup> et actuellement sa 3<sup>e</sup> année. Il a été évalué récemment par la psychologue scolaire et fut l'objet d'une discussion de cas. L'enseignante rapporte des difficultés en compréhension de lecture, en écriture, en transcription de matériel écrit et en mathématiques (dont la géométrie). À l'école, face aux difficultés de S13, certaines mesures ont été prises, telles : un support en orthopédagogie pour le français et les mathématiques, des périodes de récupération le vendredi après-midi, une exemption de l'écriture en lettres attachées, une tolérance pour les devoirs non complétés et une accommodation du temps lors des contrôles. Les réponses de l'enseignante au Achenbach suggèrent : a) l'absence de manifestations agressives ou oppositionnelles, une bonne motivation, de bons efforts en classe, l'absence d'hyperactivité ; et b) certaines difficultés d'attention, des difficultés psychosociales (fait plus jeune que son âge, se plaint souvent de solitude...), d'importantes manifestations d'anxiété (très anxieux surtout face aux mathématiques, devient profondément blessé par la critique), ainsi qu'une faible estime de soi.

**Personnalité.** Sa mère le considère comme un enfant très attachant, généreux, serviable, motivé, sociable et d'une grande imagination. Les réponses de la mère au Achenbach suggèrent aussi d'importantes manifestations d'anxiété/dépression (se plaint souvent de solitude, se sent sans valeur, ressent le besoin d'être parfait, n'accepte pas de remarques au sujet de ses erreurs, manifeste de fréquents et brusques changements de l'humeur), des difficultés sociales (particulièrement marquées par une certaine immaturité), de légères difficultés d'attention ainsi qu'une certaine « étrangeté » de la pensée et du comportement.

## Observations

S13 est un très bon petit bonhomme. C'est un enfant fort attachant, qui établit malgré une certaine

timidité un bon contact relationnel. Il offre une très bonne collaboration. Surtout pour la première partie de l'évaluation, il se montre de bonne humeur et confiant, reconnaissant des tests passés récemment avec la psychologue scolaire. Tout au long de l'évaluation il est très vaillant, il veut très bien faire, et se montre très sensible à l'erreur, cherchant à cacher ses erreurs ou à les justifier nerveusement avec un certain humour. Malgré une hémiparésie droite plutôt sévère, S13 utilise spontanément ses deux mains pour manipuler le matériel et sa main droite pour immobiliser sa feuille. Les efforts sont « héroïques » ; ainsi, fatigué, découragé par la difficulté des tâches, il cherche à camoufler son émotion et veut absolument poursuivre l'évaluation. Lorsque nous le ramenons dans la salle d'attente il va se lover longuement contre sa mère.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible (14<sup>e</sup> percentile) et le QI non verbal se situe à la borne inférieure de l'intelligence frontière (2<sup>e</sup> percentile). La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est significative reconnaissant une réelle supériorité des habiletés cognitives verbales sur les capacités de résolution de problèmes non verbaux. Les performances à l'échelle verbale indiquent : a) des capacités d'abstraction, de conceptualisation verbale, de compréhension des réalités sociales et psychosociales près de la moyenne des enfants de son âge ; et b) des faiblesses assez marquées au niveau des connaissances générales (ex : les pièces de monnaie, le nombre d'objets dans une douzaine ou le nombre d'heures dans une journée...) et des capacités à résoudre des problèmes d'arithmétique. Les performances à l'échelle non verbale forment un profil très irrégulier et indiquent : a) une efficacité du balayage visuel structuré, de la calligraphie et de l'analyse visuelle focale (discrimination de petits détails) ; b) d'importantes limites de résolution de problèmes non verbaux qui font appel à l'intégration d'informations visuelles (incluant l'analyse visuelle globale de nouvelles figures et la mémoire de la configuration visuelle et visuospatiale d'objets usuels), ainsi qu'à la capacité d'extraire des informations visuelles spécifiques d'un ensemble d'informations visuelles présentées simultanément.

**Fonctions d'attention.** L'attention auditive est normalement engagée et plutôt bien soutenue dans un environnement calme. Par contre, l'attention visuelle est très faible, caractérisée par une faiblesse de l'exploration visuelle de l'espace, sans hémii-inattention. Les capacités de concentration paraissent un peu faibles, S13 éprouvant des difficultés à manipuler des données mentalement.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif est limité, l'enfant se situerait en rapport à son acquisition lexicale un peu sous le 10<sup>e</sup> percentile des enfants de son âge. La syntaxe de base

est bien acquise. L'intégration d'informations verbales paraît toutefois limitée, affectée entre autres par une faiblesse de la mémoire verbale de travail. *Langage expressif*. L'enfant accuse de légères difficultés d'élocution (léger bégaiement, léger trouble de la prononciation...). Le vocabulaire expressif correspond normalement au niveau du vocabulaire réceptif de l'enfant, suggérant un accès lexical normal. Par contre, la répétition de chiffres et de phrases est très difficile, la grammaire expressive est simple, mais correcte.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse visuelle focale peut être normalement opérée, par contre l'analyse visuelle globale n'est pratiquement pas opérée : l'analyse est très segmentée et très partielle. L'enfant est incapable de remettre ensemble des éléments pour former un tout et éprouve de grandes difficultés à analyser l'orientation spatiale de lignes. Alors que la calligraphie pour les lettres en script est maintenant assurée, assez rapide, il éprouve de grandes difficultés à reproduire des dessins géométriques simples, sa performance suggérant un âge équivalent d'à peine 6 ans pour l'intégration visuomotrice.

**Fonctions mnésiques. Mémoire verbale.** La mémoire verbale de travail (basée principalement sur les sons du langage) est très limitée. L'enfant parvient par contre à apprendre normalement des informations verbales simples présentées plus d'une fois et à les conserver en mémoire à long terme. Par contre, cet apprentissage peut être affecté par une susceptibilité un peu accrue de l'interférence rétroactive (la présentation d'informations nouvelles nuit au repêchage d'informations apprises juste avant). Des petites histoires peuvent être dans un premier temps plutôt bien mémorisées séparément ; toutefois, on note, à cause de la susceptibilité accrue à l'interférence (pro- et rétroactive), une certaine dégradation des informations en mémoire à long terme, caractérisée par une contamination d'informations d'une histoire sur l'autre. *Mémoire non verbale.* La mémoire spatiale de travail est un peu faible. La mémoire à long terme d'informations visuelles composées, incluant donc une configuration générale et des éléments dans des relations visuospatiales, est déficiente : seuls quelques éléments sont intégrés, de façon isolée, donc mémorisés.

**Fonctions exécutives.** Ses exécutions sont empreintes de légers indices d'inertie ou d'inflexibilité exécutive. Ainsi, on note une interférence des activités précédentes sur l'activité en cours, la présence d'associations sémantiques inappropriées. Les habiletés exécutives telles la planification, l'anticipation, portant sur l'analyse visuelle globale n'ont pu se développer. Par contre, on ne note aucun trouble d'impulsivité.

**Habiletés scolaires. Lecture.** La lecture à voix haute d'un texte contenant des mots rares montre bien que les correspondances graphophonémiques sont

bien acquises. La lecture d'un texte de fin de 2<sup>e</sup> année est bien réalisée et les informations écrites sont bien intégrées. Un texte de fin de 3<sup>e</sup> année est bien lu avec une très bonne intonation et un bon respect de la ponctuation. La compréhension du texte est bonne mais l'enfant éprouve des difficultés à répondre à des questions moins collées au texte, taxant davantage une bonne intégration de l'ensemble des informations contenues dans le texte. *Orthographe.* Les mots de 2<sup>e</sup> année sont très bien orthographiés. L'orthographe de mots de niveau 3<sup>e</sup>, qui est plus particulière (éloignée d'une correspondance graphophonémique simple) est un peu plus faible (*ex* : exemple est écrit « exsanble » ; moyen « moichien » ; accident « acsidan »). *Calcul.* Sa performance à une petite épreuve de calculs écrits le situe à un niveau scolaire de début de 2<sup>e</sup> année.

## Conclusion

La présente évaluation met en évidence des déficits neuropsychologiques secondaires à l'anomalie cérébrale congénitale. Il semble que l'hémisphère droit (sain) ait pris en charge les fonctions langagières qui ne pouvaient pas être normalement prises en charge (comme cela aurait été le cas) par l'hémisphère gauche de l'enfant, et ce, au détriment du développement des fonctions non verbales (moins sollicitées par l'environnement) ; l'hémisphère droit étant comme saturé par les fonctions verbales. Ces déficits non verbaux auxquels s'ajoutent des petites faiblesses verbales (*ex* : mémoire verbale) sont assez sévères pour rendre compte des difficultés scolaires rapportées. L'enfant présente de plus des difficultés émotives, à faire face à ses difficultés scolaires et depuis plus récemment à vivre son handicap physique.

## TRAUMATISME CRANIOCÉRÉBRAL (CAS S14)

Alors que chez l'adulte, la première cause de traumatisme craniocérébral est sans conteste l'accident de la circulation automobile, chez l'enfant, la proportion de cas redevable à des chutes et à des mauvais traitements est beaucoup plus élevée. Le tableau des déficits chez l'enfant comme chez l'adulte est semblable au départ (ralentissement cognitif, syndrome déséxécutif, déficits de mémoire, faiblesses attentionnelles, céphalées, vertiges). On observe même une proportion substantielle de cas de simulation de déficits après traumatisme craniocérébral chez l'enfant, comme chez l'adulte. Des investigations ayant comparé l'évolution de cas de traumatismes de sévérité comparable à l'enfance versus à l'âge adulte, montrent que le recouvrement n'est pas meilleur chez l'enfant que chez l'adulte. En effet, même si l'enfant pourrait être un peu plus robuste physiologiquement que l'adulte, le traumatisme compromet souvent

l'adaptation scolaire, ce qui porte atteinte au développement cognitif.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un neurochirurgien. Âge: 16 ans et 9 mois. Langue parlée à la maison et à l'école: le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de l'évaluation.** Les parents désiraient cette évaluation afin que les intervenants comprennent davantage les capacités et difficultés de leur fils, reliées aux séquelles d'un traumatisme craniocérébral sévère subi à un très jeune âge, afin que leurs interventions soient le plus adaptées possible.

## Anamnèse

**Développement et santé.** En octobre 1981, soit à l'âge de 23 mois, S14 a été victime d'un traumatisme craniocérébral (TCC) sévère. Les développements moteur et langagier, ainsi que la santé de S14, avant le TCC, auraient été normaux. Il aurait toutefois vécu une condition de vie inhabituelle (6 familles d'accueil). La durée de l'hospitalisation secondaire au TCC fut de neuf mois, au cours desquels l'enfant dut subir divers traitements pharmacologiques et chirurgicaux pour entre autres: un contrôle difficile la pression intracrânienne et pour une sténose trachéale. L'examen tomodensitométrique en 1981 montrait une hémorragie subarachnoïdienne, un œdème diffus bilatéral et la présence définie de contusions temporales. Les examens tomodensitométriques suivants concluaient en un changement atrophique diffus. Les EEG de 1981 à 1989 montraient une dépression marquée et généralisée de l'activité électrique cérébrale, des anomalies électrophysiologiques, dont une activité épileptiforme. À compter de neuf ans et ce pour quelques années l'enfant prit un anticonvulsivant. S14 dut être hospitalisé d'autres fois (trachéosténose, paralysie subglottique bilatérale des cordes vocales, troubles spastiques). Il a bénéficié de divers services de réadaptation. L'EEG le plus récent (1994) confirme la présence d'anomalies électrophysiologiques généralisées plus prononcées au dessus des aires pariéto-occipitales droites, toutefois sans anomalies épileptiformes. Un examen de la vision a documenté une anomalie dans le champ visuel gauche.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec ses parents adoptifs (adoption à sa sortie de l'hôpital en 1982). Il est leur fils unique. La mère fait des démonstrations dans un marché d'alimentation et le père travaille comme fonctionnaire. Les parents paraissent aimer beaucoup leur fils et lui offrir un encadrement optimal aux plans affectif et éducatif.

**Histoire scolaire.** S14 a toujours été dans des classes d'adaptation scolaire. Il fréquente actuellement la polyvalente X et est inscrit dans une classe pour déviances multiples. Il a une accompagnatrice pour les périodes libres (avant et après des classes et heure du dîner). On prévoit que l'enfant suivra

ce même cheminement scolaire jusqu'à 21 ans. L'enseignante rapporte que S14 comprend tout ce qu'on lui dit, mais qu'il éprouve des difficultés d'expression verbale surtout au niveau de l'organisation de sa pensée, qu'il est distrait facilement, qu'il travaille très lentement mais que les efforts sont adéquats. Les parents sont de façon globale très satisfaits des services que l'enfant reçoit à cette école. Toutefois, à quelques reprises se sont produits des événements pour eux inacceptables et comme ils sont très engagés auprès de leur fils, ils sont intervenus pour que de tels incidents ne se reproduisent pas.

**Personnalité.** Les parents ne rapportent aucune difficulté avec lui à la maison. Ils le considèrent comme sociable, cherchant à plaire à ses parents et aux gens en général et comme n'étant pas agressif.

## Observations

S14 est un jeune garçon qui paraît plus jeune que son âge, qui est particulièrement souriant et qui semble bien dans sa peau. De grandes difficultés en motricité grossière et fine (ataxie) sont constatées d'emblée. Il offre une très bonne collaboration, acceptant de faire toutes les tâches demandées et faisant apparemment de son mieux. On voit qu'il veut plaire. Le contact est facile et chaleureux. Ce qui caractérise à prime abord ses exécutions est une grande lenteur et une grande distractibilité (difficulté importante à inhiber les interférences internes et externes), ce qui rend l'encadrement indispensable. On voit que certains apprentissages sont très automatiques, comme appris en blocs et non intégrés (*ex*: dit son adresse, mais ne peut nous dire à partir de ces informations dans quelle ville il habite).

**Habiletés de la vie quotidienne.** Les Échelles de Comportements adaptatifs du Vineland ont été remplies avec le père de S14. Les renseignements obtenus situent S14 aux diverses échelles à un âge équivalent de 3-4 ans, ceci dans les domaines de la communication, de la socialisation et des soins personnels et domestiques. Cela, en dépit doit-on le redire, de parents qui lui offrent des conditions optimales de développement.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés avec l'EIPPW-R, au plan des capacités cognitives verbales, S14 obtient un âge équivalent de 5-6 ans, alors qu'au plan des capacités cognitives non verbales (résolution de problèmes requérant l'analyse visuelle et visuospatiale, la coordination visuomotrice, l'élaboration de stratégies, la vérification des exécutions...), il obtient un âge équivalent de 4 ans.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle est vite limitée lorsque les informations visuelles sont nombreuses (très sensible à l'interférence). L'attention auditive et exécutive (à ce qu'il fait) est difficilement soutenue. Ainsi, tous les stimuli internes et externes sont des intrusions qu'il ne parvient pas à contrôler.



**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Son vocabulaire réceptif est comparable au vocabulaire réceptif moyen des enfants de 8 ans. La compréhension verbale est de même niveau. *Langage expressif.* Son vocabulaire expressif correspond davantage au vocabulaire expressif moyen des enfants de 5 ans. On y note une difficulté d'accès lexical. L'expression verbale spontanée se compare à celle des enfants d'environ 5 ans, pouvant parfois paraître plus évoluée, mais n'étant en fait que le fruit d'un apprentissage de type vicariant (genre d'imitation), et encore parfois moins évoluée car il est parfois enclin à répondre à des questions avec un seul mot.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse d'informations visuelles, même simples, est opérée avec une grande lenteur, mais la discrimination visuelle n'est pas si mal. La synthèse visuelle est très limitée, les informations sont traitées de façon très segmentée, ce qui rend aussi l'analyse spatiale primaire. Le développement de l'intégration visuomotrice correspond à un niveau de 4-5 ans.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale de travail est très limitée. L'apprentissage intentionnel d'informations verbales simples (*ex*: liste de mots qu'il connaît) est très difficilement réalisé, affecté apparemment par une grande lenteur d'intégration d'informations, par la limite des capacités de concentration, par l'absence de stratégies mnésiques et par une grande difficulté à repêcher activement les informations qui sont conservées en mémoire. S14 s'est montré capable de mémoriser des histoires, écrites pour les enfants de moins de huit ans, comme un enfant de 4 ans. *Mémoire non verbale.* La mémoire visuelle de travail est déficiente. La mémoire intentionnelle d'informations visuelles est très limitée, à cause surtout d'une analyse visuelle très segmentée. Les capacités d'apprentissage incidentel et procédural n'ont pas été ici estimées.

**Fonctions exécutives.** Le contrôle exécutif permet d'initier des actions dirigées vers un but, de moduler des actions à partir d'une intention ou d'une consigne (demande extérieure), de résister à la distraction (pouvant venir de nos propres actions, des stimuli de l'environnement, de nos propres pensées ou associations automatiques) afin de se rendre au but fixé, de réaliser l'action désirée ou demandée et même de vérifier, si notre action, ou le résultat de notre action, correspond à notre intention de départ, et finalement de se corriger dans le cas contraire. Le contrôle exécutif permet en gros d'agir et de penser d'une façon nouvelle, indépendante des surapprentissages, des automatismes, de l'environnement immédiat, des données de base (ce qu'on appelle la flexibilité cognitive et comportementale). Chez S14 on note à ce niveau de grandes faiblesses qui caractérisent en fait globalement ses actions. Par exemple, un manque d'indépendance de l'environnement (genre de magnétisme) se traduit chez S14 par une tendance à répondre à une

question différemment selon la formulation de la question posée, par une grande difficulté à faire des choix de réponses. On observe chez lui aussi un grand manque d'indépendance aux stimuli internes (associations automatiques) et à ce qu'il fait (persévération de l'action). Ce qui justifie son grand besoin d'encadrement. Son analyse des données, tant verbales que non verbales, manque de cette flexibilité de haut niveau, les informations étant analysées de façon primaire, automatique seulement, demeurant segmentées. L'enfant ne présente toutefois pas le profil désexécutif caractérisé par de l'impulsivité, mais plutôt le profil désexécutif caractérisé par l'inertie.

**Habiletés scolaires.** Devant des mots isolés, S14 s'est montré capable de nommer les lettres qui formaient le mot, de former exceptionnellement des syllabes simples après coup, mais sans toutefois lire vraiment les mots. Sa lecture est donc truffée de l'inévitable segmentation cognitive qui le caractérise généralement. Sa performance à une petite épreuve de calculs écrits le situe à un âge équivalent de six ans, soit au niveau de fin-maternelle. S14 identifie correctement les nombres inférieurs à 20.

## Conclusion

S14 présente des forces certaines au niveau de son comportement social ainsi qu'au niveau des habiletés langagières. Toutefois les capacités intellectuelles verbales et non verbales, d'intégration des informations verbales et non verbales, d'apprentissage, de visuomotricité et exécutives sont très limitées. Le langage nous sert souvent à juger le potentiel intellectuel des gens. Dans le cas présent il est possible que nombreux soient ceux qui ont surestimé les aptitudes intellectuelles de S14, et en conséquences, qui ont eu à son égard des attentes irréalistes ou encore qui ont mal interprété certains de ses comportements (par exemple en lui attribuant des intentions d'intimidation, de manipulation qui dépassent en fait ses aptitudes intellectuelles et exécutives). Les présents résultats concordent parfaitement avec l'histoire neurologique de S14, les autres données médicales sur l'anatomie et l'activité cérébrales. Ils suggèrent de plus que le fonctionnement des aires préfrontales (surtout convexes) est très limité.

## HYPERLEXIE (CAS S15)

L'hyperlexie est une aptitude démesurément développée à la lecture à voix haute en présence d'un déficit de la compréhension. Ce trait comportemental est observé chez certains autistes et certains déficients mentaux. Le code de conversion graphème/phonème est bien maîtrisé, mais le télencéphale est atteint diffusément autour des circuits plus spécifiquement recrutés pour cette fonction, de telle sorte que ce trait est considéré comme étant une des expressions de l'idiotie savante – d'autant plus que l'émergence de

la faculté extraordinaire est parfois très précoce. L'hyperlexie représente, en quelque sorte, l'envers du syndrome de dyslexie développementale, mais est considérée par plusieurs comme étant un type de dyslexie – d'autant plus que la dyslexie classique semble faire partie du même spectre héréditaire. Les spéculations neuropsychologiques au sujet de l'hyperlexie sont nombreuses (dysfonction de l'hémisphère gauche, de l'hémisphère droit, anomalie de la séquence développementale d'engagement relatif et complémentaire des deux hémisphères) et restent à être précisées et validées.

**Détails biographiques.** Adressé par un orthophoniste. Âge : 6 ans et 7 mois. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de l'évaluation.** S15 est suivi en orthophonie depuis 1991 pour un trouble important du langage réceptif et expressif. L'orthophoniste a demandé que soit évalué son fonctionnement intellectuel, pour vérifier si ce déficit est isolé.

## Anamnèse

**Santé et développement.** La grossesse et l'accouchement se sont déroulés normalement. Le nouveau-né de 4 kg était en bonne santé. S15 a été un bébé facile sans problème particulier. Le développement de la motricité grossière fut normal. Toutefois, l'enfant ne dit ses premiers mots qu'après l'âge de 3 ans. On rapporte un léger retard pour l'entraînement à la propreté et pour certaines habiletés motrices (praxies) telles l'utilisation d'ustensiles et l'habillement. L'enfant commença donc un programme de développement du langage vers l'âge de 4,5 ans. Des examens audiologiques et ophtalmologiques passés en 1992, étaient normaux et en ergothérapie on notait un développement normal de l'intégration visuomotrice. Un EEG, effectué en janvier de cette année, conclut en l'absence d'anomalie de l'activité cérébrale. L'enfant est en bonne santé et ne prend aucune médication.

**Famille.** L'enfant vit seul avec ses parents. Ces derniers ont terminé des études secondaires. La mère travaillait dans une banque mais actuellement ne travaille pas à l'extérieur du domicile. Le père a un emploi, comme militaire, en administration-comptabilité. Le père dit avoir manifesté un petit problème d'élocution lorsqu'il était jeune, mais on ne rapporte aucun trouble neurologique dans les familles maternelle et paternelle. Les parents paraissent très gentils, affectueux, adéquats. L'enfant semble très bien en leur compagnie.

**École.** L'enfant est actuellement en première année dans une classe régulière, mais participe à des sessions quotidiennes d'orthopédagogie. En musique il se débrouille très bien. Pour la lecture à voix haute, l'orthographe d'usage et la calligraphie, il répond relativement bien aux objectifs pédagogiques. Par

contre, pour la compréhension en situation de lecture, l'expression orale et écrite et pour les mathématiques, il éprouve de grandes difficultés.

**Personnalité.** Les descriptions de la personnalité de S15, des parents et de l'enseignante, concordent. On rapporte que c'est un enfant charmeur, enjoué, généralement de bonne humeur et qui manifeste de l'enthousiasme pour les apprentissages. On dit aussi qu'il est un peu entêté, irritable, manifestant parfois un peu d'agressivité. Il serait aussi un peu anxieux, et aurait un sentiment d'insécurité. On ne rapporte aucun trouble du comportement.

## Observations

S15 est un beau petit garçon, affectueux et très attachant. Il collaborait très bien et les efforts étaient soutenus. On nota une certaine anxiété, demandant fréquemment si ses réponses étaient correctes. Son attitude laissait transparaître un certain niveau d'irritabilité, d'impatience.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIPPW-R, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de la déficience légère alors que le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible. À l'échelle verbale, les faibles performances sont associées à une déficience de la compréhension et de l'expression langagières.

**Fonctions d'attention.** Quand elle est encadrée, son attention visuelle peut être bien engagée et bien soutenue. Par contre, les capacités de concentration sont sous-optimalement développées.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif est très limité et la perception des mots est anormale (le mot est normalement entendu mais mal analysé/décodé au niveau du cortex cérébral); par exemple, il n'arrive pas à distinguer « congé » de « congelé ». La compréhension de simples consignes est sérieusement limitée. *Langage expressif.* L'enfant commet des erreurs au niveau des mots simples (ex : il dit « lam » pour « lampe », « mière » pour « lumière »). En situation de dénomination il commet des erreurs, donnant un mot incorrect mais sémantiquement ou phonétiquement lié au mot cible. De plus, dans son discours les erreurs syntaxiques sont nombreuses. *Lecture.* L'enfant a bien appris les correspondances graphophonémiques de niveau de 1<sup>er</sup> année ; l'enfant ne lit donc pas si mal mais il ne comprend pas beaucoup ce qui est lu, même lorsqu'il s'agit d'un texte de niveau 1<sup>er</sup> année. (Voir les rapports de l'orthophoniste pour les résultats d'évaluations exhaustives du langage).

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* L'enfant n'est pas capable de répéter 4 chiffres, lus ou entendus, ni de répéter 4 mots simples ; aussi, des phrases répétées le sont incorrectement, ne véhiculant plus le sens des originales. *Mémoire non verbale.* La mémoire à court terme d'informations visuelles est adéquate

et les informations encodées sont normalement conservées et accessibles en mémoire à long terme.

**Fonctions visuomotrices.** La perception visuelle est adéquate, l'analyse des rapports visuospatiaux semble normalement réalisée. L'intégration visuomotrice est normalement développée. La dextérité manuelle (vitesse visuomotrice) est un peu faible. À ce chapitre, la main droite manifeste une légère et normale supériorité sur la gauche.

**Fonctions exécutives.** L'enfant est capable d'agir de façon à respecter des règles simples qu'il a bien comprises. On note toutefois un peu d'impulsivité et une petite difficulté au niveau de la flexibilité graphomotrice.

## Conclusion

S15 est tout à fait charmant. Il aime apprendre et veut réussir, atouts importants pour les apprentissages scolaires. Les habiletés de résolution de problèmes non verbaux, la perception visuelle, la visuomotricité, l'attention visuelle et la mémoire d'informations visuelles non verbales se sont normalement développées. S15 a fait de bons apprentissages en lecture et ne manifeste aucun trouble du comportement. Le milieu familial paraît très adéquat et très chaleureux. Par contre, l'enfant manifeste un trouble important du langage, communément appelé, ici au Québec : audimutité ; trouble touchant la perception et l'expression langagières. Cela constitue un handicap important pour toutes formes de communications verbales dans la vie de tous les jours et compromet sérieusement les apprentissages scolaires.

## LUPUS ÉRYTHÉMATEUX (CAS S16)

Le lupus érythémateux disséminé systémique (LEDS) est une affection auto-immune qui provoque, entre autres dégâts, une éruption cutanée du visage (masque de loup). Le sexe féminin est 10 fois plus à risque que le sexe masculin, et la race noire est significativement plus à risque que les autres races. Les systèmes habituellement touchés incluent le sang, la peau, le système nerveux central, le cœur, les reins et les poumons. Les tissus conjonctifs ne sont que très rarement touchés. Dans le cas qui suit, la démarche diagnostique n'avait pas encore permis de préciser la nature exacte de l'affection au moment où le rapport neuropsychologique a été rédigé. Le lupus a été confirmé, toutefois, par la suite.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un rhumatologue. Âge : 16 ans et 9 mois. Langues parlées : à la maison le créole et à l'école le français. Dominance manuelle gauche.

**Motif de l'évaluation.** S16 est présentement hospitalisée et subit une investigation médicale pour un lupus érythémateux systémique (LES) ou désordre généralisé des tissus conjonctifs (DGTC). L'adoles-

cente présenterait des problèmes récents de la mémoire et pour les apprentissages scolaires. Aussi il est scientifiquement reconnu que le LEDS peut affecter les fonctions neurocognitives. Cette évaluation a donc pour objectifs : 1) d'évaluer les habiletés cognitives et plus spécifiquement les capacités mnésiques et les habiletés scolaires ; et 2) dans le cas de faiblesses neuropsychologiques, déterminer l'évolution de ces dernières.

## Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. On ne rapporte aucune difficulté périnatale. Le nouveau-né pesait un peu plus de sept livres et semblait en bonne santé. À quelques semaines, on diagnostique un abcès à la hanche qui nécessita aussitôt une intervention chirurgicale. Selon les parents, le développement de la motricité et celui du langage parurent normaux. Pour sa hanche, S16 dut subir d'autres chirurgies. Selon les parents, les premiers symptômes de LEDS seraient apparus tout de suite après une chirurgie que l'enfant aurait subie à l'âge de huit ans. Une récente imagerie par résonance magnétique n'a documenté aucune anomalie au niveau des structures cérébrales. Par contre, une récente angiographie par résonance magnétique montre l'absence d'artère cérébrale antérieure et de la communicante postérieure gauche.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec ses parents, ses trois frères et une sœur. La mère aurait terminé partiellement ses études secondaires et travaille comme aide infirmière. Le père aurait une formation postsecondaire et travaille comme préposé dans la vente. Dans la famille, en plus de S16, seul l'aîné éprouverait des difficultés à réussir à l'école.

**Histoire scolaire.** S16 a fait sa maternelle à l'école T de la CECM. En 1985-1986, elle a fait en classe régulière une 1<sup>re</sup> année à l'école U (CECM) où elle échoua en français et mathématiques (33p.100 et 23 p.100 respectivement), avec une quinzaine de jours d'absence. Elle redoubla sa 1<sup>re</sup> année en classe régulière dans une autre école (CECM) et réussit alors plutôt bien en mathématiques et très bien en français. De septembre 1987 à juin 1992, elle fait ses années suivantes de primaire en classes spéciales à effectifs réduits au sein de la CEPGM. Au cours de son primaire, elle accuse une moyenne de 25 jours d'absence par année scolaire. En 1992, elle passe en classe de préparation au secondaire à l'école secondaire Y (CEPGM), pour y poursuivre son secondaire dans un cheminement régulier, et ce malgré des échecs majeurs en 1<sup>re</sup> année de secondaire (1993-1994) et des échecs en reprise de 1<sup>re</sup> année de secondaire (1994-1995). Cette année, elle est en 2<sup>e</sup> année de secondaire et y accuse encore des faiblesses majeures dans toutes les matières, dont les plus importantes en mathématiques.

**Évaluation psychologique antérieure.** S16 a été évaluée par une psychologue scolaire en 1987, alors qu'elle était âgée de 8 ans et venait de commencer sa 2<sup>e</sup> année en classe régulière. Son enseignante avait demandé cette évaluation ayant constaté des difficultés de compréhension, l'absence de structures des phrases, une quasi-incapacité à reproduire ses lettres ainsi qu'une lenteur générale d'exécution. La psychologue note une très bonne collaboration à l'évaluation, un manque d'initiative, une lenteur d'exécution ainsi qu'une attitude passive devant les difficultés. Au test des capacités intellectuelles, le Leiter (sans apport culturel), l'enfant se trouve située au niveau de l'intelligence frontière, avec un âge mental de deux ans inférieur à l'âge chronologique, avec un retard développemental équivalent en visuomotricité. Cette évaluation fut critique dans la décision de placer S16 en cheminement scolaire particulier.

**Personnalité.** On ne rapporte aucun trouble affectif, ni trouble du comportement. S16 serait évidemment affectée par des douleurs articulaires, par sa condition médicale, ainsi que par la prise de poids récente et importante, secondaire à la prise d'hormones.

### Observations

S16 accepte volontiers de venir avec nous pour l'évaluation. Elle offre une très bonne collaboration. Ses efforts et son attention sont constants. Elle s'exprime plutôt bien, est appliquée et travaille lentement. On ne note ni irritabilité, ni impulsivité.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal et le QI non verbal se situent à la charnière de l'intelligence frontière et de la déficience intellectuelle légère. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est minime. Les performances verbales et non verbales la situent à un âge équivalent de 10 ans. Les performances à l'échelle verbale suggèrent : a) une force relative du niveau de vocabulaire ; b) une faiblesse des capacités d'abstraction ; et c) des limites plus marquées de la logique mathématique, des connaissances générales et de la compréhension des réalités physiques et psychosociales ; ces dernières limites pouvant être en partie attribuables au retard scolaire et à la limite des activités de lecture de l'adolescente. Les performances à l'échelle non verbale indiquent des difficultés importantes de résolution de problèmes non verbaux (trouver et appliquer des stratégies cognitives efficaces), avec une lenteur de l'analyse des informations visuelles et visuospatiales.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive peuvent être bien engagées et soutenues.

**Fonctions langagières.** Les habiletés langagières n'ont pas fait l'objet d'une investigation poussée. On note que S16 comprend plutôt bien nos consignes et

questions et qu'elle s'exprime sans trouble de prononciation, avec fluidité et une grammaire correcte. À un test de vocabulaire réceptif, elle se situe entre les 5<sup>e</sup> et 10<sup>e</sup> percentiles des enfants de son âge, ce qui lui donne un âge équivalent de 11 ans.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* À l'apprentissage d'une série de mots, sa performance très faible aux différents rappels suggère un déficit des capacités d'apprentissage verbal et une grande difficulté à aller chercher en mémoire à long terme les informations verbales apprises. Toutefois, S16 reconnaît plutôt bien les mots appris dans une liste qu'on lui présente, indiquant que la mémoire à long terme, comme telle, n'est pas déficiente. Aussi, S16 a mémorisé normalement une histoire ; son rappel une heure plus tard étant aussi bon que le rappel immédiat, indiquant encore ici l'absence d'un trouble de la mémoire verbale. *Mémoire non verbale.* Les rappels d'une figure complexe sont très faibles, mais la faiblesse de l'intégration de ces informations peut rendre compte de ces limites ; suggérant que les processus cognitifs nécessaires à la mise en mémoire des informations sont limités. Les rappels intentionnels de figures plus simples sont aussi limités. Ainsi, une certaine inertie, une faiblesse des stratégies d'analyse, d'encodage des informations verbales et visuelles, expliquerait en grande partie les faibles performances aux tests de mémoire verbale et non verbale.

**Fonctions visuomotrices.** La dextérité manuelle droite et gauche est très faible, la motricité fine plutôt que la coordination oculomanuelle rendrait compte de cette faiblesse.

**Fonctions exécutives.** Les épreuves pour estimer l'intégrité des aires préfrontales sont plutôt bien réussies, indiquant un bon contrôle inhibiteur, une certaine flexibilité exécutive et une bonne modulation des réponses motrices par de nouvelles règles verbales. Des limites exécutives se manifesteraient par contre au niveau du « dynamisme » exécutif, c'est-à-dire pour l'élaboration et la mise en application de stratégies d'exécution, affectant la résolution de problèmes, les habiletés visuoconstructives et la mémorisation.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* la lecture d'un texte contenant des mots rares est réalisée avec un peu de lenteur, mais sans aucune incapacité. S16 nous dit lire très peu en dehors de l'école. *Orthographe.* À l'écriture de phrases sous dictée de niveau 6<sup>e</sup> année, S16 donne une bonne performance, avec quelques erreurs grammaticales et de très rares erreurs d'orthographe lexicale. S16 se montre particulièrement motivée à cette activité scolaire.

### Conclusion

Cette adolescente présente de l'assiduité au travail, une motivation particulière pour le travail de type scolaire, les bonnes capacités d'attention et des com-



portements sociaux adaptés. La présente évaluation montre des limites des capacités cognitives, tant verbales que non verbales, des limites des habiletés à apprendre et un déficit bilatéral de la dextérité manuelle. Le profil neuropsychologique ne suggère pas que cette enfant présente, ou encore qu'elle ait déjà présenté, des troubles spécifiques d'apprentissage. Considérant : 1) ses échecs scolaires importants dès la première année de scolarisation (*voir la section « Histoire scolaire »*); 2) les résultats de l'évaluation psychologique de 1987 (*voir la section: « Évaluations antérieures »*), les présents résultats *ne confirment pas* une détérioration récente des capacités cognitives et de la mémoire. Aussi, la sévérité et l'étendue des faiblesses scolaires (plus marquées pour les mathématiques) *ne supportent en aucun cas l'hypothèse* d'une baisse récente des capacités d'apprentissage scolaire secondaire à un trouble récent de la mémoire. Nos brefs entretiens avec les parents nous font croire que ces derniers sont très impliqués auprès de leur enfant, mais qu'ils n'ont pas compris ou n'acceptent pas réellement les limites cognitives et d'apprentissage de leur enfant.

## SYNDROME DE TURNER (CAS S17)

Le syndrome de Turner est une aberration chromosomique qui fait que les individus ne possèdent qu'un chromosome X, sans un autre X ou un Y pour compléter la paire. Les caractéristiques de ces femmes, que l'on désigne par XO, sont la stérilité, une courte taille, une apparence immature de même que de faibles aptitudes visuospatiales. On a souvent rapporté que ces filles sont hétérosexuelles mais ont une activité sexuelle réduite, et ont une personnalité effacée et maternante.

**Détails biographiques.** Âge: de l'enfant 14 ans et 4 mois. Niveau scolaire: secondaire. Langue parlée à la maison et à l'école: le français. Dominance manuelle droite.

### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse se déroula sans complication et fut menée à terme. L'accouchement fut difficile, on dut administrer un peu d'oxygène au nouveau-né, qui pesait 3kg. Le développement du langage fut normal, mais on nota un délai dans le développement des habiletés motrices marquées par une faiblesse de la coordination motrice. À l'âge de 10 ans, on diagnostiqua un syndrome de Turner. À cause de sa petite taille, débuta une thérapie par hormone de croissance. L'histoire médicale inclut de fréquentes otites, quelques allergies et eczéma ainsi que des problèmes rénaux. L'enfant porte des verres correcteurs pour myopie. Actuellement elle prend des hormones de croissance et des hormones sexuelles. S17 n'avait jamais été jus-

qu'ici référée pour une évaluation en psychologie.

**Famille.** S17 vit avec ses parents et un jeune frère de 12 ans. Son père a terminé une 11<sup>e</sup> année et travaille comme concierge. Sa mère a terminé une 10<sup>e</sup> année, a travaillé dans la couture et s'est retrouvée il y a quelques mois en chômage. Sa mère aurait eu des difficultés d'apprentissage scolaire et le frère de S17 semble manifester un trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité et est actuellement suivi en psychologie.

**École.** S17 est actuellement en secondaire I. Elle éprouve des difficultés importantes en mathématiques alors que pour les autres matières elle se situe autour de la moyenne de classe. S17 dut au cours de son cursus primaire redoubler sa première année. Cette année on décida de remplacer les deux cours d'éducation physique par des cours supplémentaires en mathématiques et on prévoit au secondaire II, qu'elle reçoive hebdomadairement 8 cours de mathématiques plutôt que les 4 cours du programme régulier. S17 n'est pas contente de cette décision et sa mère se demande si c'est bien pour elle, si ça n'a pas l'effet de la décourager. L'enseignante rapporte que c'est une jeune fille persévérante mais facilement distraite, solitaire et peu appréciée par ses pairs.

**Personnalité (suivant les indications de la mère).** S17 est généreuse, capable de compassion, obéissante et aime rendre service. Les parents s'inquiètent de la pauvreté de ses relations sociales car elle est très solitaire et n'a pas d'amis (es). Au questionnaire du comportement d'Achenbach, S17 est située au-dessus du seuil clinique pour ses difficultés d'adaptation psychosociale, les manifestations d'anxiété/dépression et les troubles d'attention. Par contre, elle ne manifeste pas de troubles de comportement ni un taux élevé d'agressivité.

### Observations

S17 possède quelques caractéristiques physiques communes au syndrome de Turner, telles la courte taille et des cubitus valgus mais elle n'a pas le cou palmé. La collaboration est optimale. S17 travaille très bien et paraît très attentive tout au long de l'évaluation. Elle semble à l'aise, elle est capable de spontanéité et son comportement social est adapté. La dominance est droite pour la main, le pied et l'œil.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne alors que le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible. À l'échelle verbale, toutes les performances si situent dans la moyenne, exceptées celles au sous-test d'arithmétique orale et à l'empan numérique. Ceci suggère un développement normal des capacités à utiliser des concepts verbaux, d'apprentissage verbal, de la compréhension des réalités sociales et psychosociales avec une faiblesse

relative du calcul mental associée apparemment à un trouble de visualisation mentale. À l'échelle non verbale, la majorité des performances ne se situent que légèrement sous la moyenne et indiquent une petite lenteur dans la résolution de problèmes non verbaux. Ainsi, les faiblesses plus importantes se sont manifestées aux deux sous-tests dont les performances sont peu dépendantes des capacités cognitives, mais excessivement dépendantes de la vitesse d'exécution, indiquant une lenteur de l'analyse visuelle fine et de la graphomotricité.

**Fonctions d'attention.** L'attention auditive et l'attention visuelle sont normalement engagées et soutenues. Les capacités de concentration paraissent très bonnes. En situation d'évaluation, on n'observe aucun indice de distractibilité.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* La compréhension verbale et la vitesse d'intégration d'informations verbales paraissent adéquates. Toutefois, S17 manifeste une faiblesse à interpréter de façon abstraite des proverbes. *Langage expressif.* L'élocution est bonne et l'accès au lexique s'effectue normalement. Les réponses verbales sont élaborées et la construction des phrases adéquate. *Lecture.* La lecture s'effectue aisément et l'adolescente comprend habituellement très bien ce qu'elle a lu. Toutefois, on note une faiblesse à un test de lecture d'ordres à exécuter (dessins) indiquant une difficulté à intégrer les concepts visuospatiaux (à imaginer mentalement ces concepts) tels : «entre-deux», «obliques», «au-dessus/au-dessous».

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** D'abord, l'analyse visuelle fine et la graphomotricité sont réalisées avec lenteur et hésitation. Indépendamment du facteur de vitesse des exécutions, on note une faiblesse importante de l'intégration visuomotrice. S17 utilise des stratégies verbales qui n'arrivent pas à compenser une difficulté d'analyse visuospatiale, d'imagerie visuelle et de modulation de la graphomotricité. À un test de dextérité manuelle simple, elle performe dans la moyenne avec la main droite, mais significativement sous la moyenne avec la main gauche.

**Fonctions exécutives.** Les habiletés exécutives, telles l'élaboration de stratégies, la planification, la flexibilité comportementale, la modulation du comportement par un objectif ou des consignes verbales, le contrôle de l'impulsivité, la vérification de l'exécution et les capacités à s'autocorriger, paraissent normalement développées. On note une supériorité des stratégies verbales et séquentielles sur les stratégies non verbales et holistiques/globales (simultanées).

**Personnalité.** La formulation de souhaits et ses réponses au test projectif de personnalité ne révèlent aucun signe de dépression, d'inhibition ou d'apathie. Ses souhaits concordent avec sa tendance vers l'isolement social (1<sup>er</sup> souhait : avoir une maison) et son attrait pour les bébés (2<sup>e</sup> souhait : avoir deux ou trois

enfants joyeux); aussi S17 aimerait devenir infirmière de pouponnière.

## Conclusion

L'ensemble de résultats neuropsychologiques et plusieurs aspects de la personnalité de S17 concordent tout à fait avec les caractéristiques neuropsychologiques et de personnalité communes aux filles atteintes du syndrome de Turner, telles que documentées dans le domaine scientifique. Elles concordent avec l'hypothèse d'un sous-développement ou dysfonctionnement léger de l'hémisphère droit. Ainsi, les habiletés cognitives et mnésiques verbales, dépendantes de l'intégrité de l'hémisphère cérébral gauche, sont moyennes. Par contre, les habiletés d'analyse visuelle et visuospatiale, la visuomotricité, l'imagerie mentale, la mémoire visuelle, l'adaptation sociale, la pragmatique du langage (*ex*: interpréter des proverbes, interpréter un message selon le contexte...), la dextérité de la main gauche, sont toutes des habiletés dépendantes de l'intégrité fonctionnelle de l'hémisphère droit, et accusent chacun une *certaine faiblesse ou léger délai développemental*. L'isolement de S17, face aux enfants de son âge, peut être secondaire à des difficultés d'adaptation sociale d'origine neurologique, mais d'autres facteurs tels une peur des gens et une faiblesse de l'estime de soi sont aussi à considérer. Les difficultés en mathématiques : calcul et géométrie, sont imputables aux faiblesses neurocognitives telles l'imagerie mentale (voir les chiffres dans sa tête et les bien aligner) et l'analyse visuospatiale (les angles, les concepts de relations spatiales...).

## SYNDROME FRONTAL AVEC PSEUDO-AKATHISIE (CAS S18)

Le syndrome frontal s'exprime, semble-t-il, le plus souvent chez l'enfant sous forme pseudo-psychopathique : l'enfant est alors aux prises avec de nombreux problèmes de comportement, impulsivité, opposition, etc. On sait depuis peu que la forme pseudo-dépressive du syndrome frontal existe aussi chez l'enfant. La forme pseudo-dépressive se présente conjointement avec une inertie cognitive. Le cas que nous présentons ici est particulier. On y retrouve une inertie cognitive grave, probablement due à une lésion bilatérale des parenchymes frontaux (autour des cornes ventriculaires frontales). En plus, l'enfant qui est aussi touchée au niveau des noyaux gris de la base, manifeste une pseudo-akathisie persistante : elle est incapable de rester assise, mais ne souffre pas d'agitation mentale. Ce type de portrait est parfois rapporté dans la littérature adulte chez des schizophrènes négatifs qui ont été traités aux neuroleptiques (akathisie) et qui sont cognitivement inertes (lésion

frontale) et ont une fonction autonome émuée (absence de la souffrance intérieure habituellement liés à l'akathisie).

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un hématologue et un psychiatre. Âge 15 ans et 9 mois. Niveau scolaire : secondaire IV. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite.

**Motif de l'évaluation.** Évaluation de suivi pour apprécier l'évolution de la condition neuropsychologique de S18 après traitement de sa tumeur cérébrale et pour connaître ses besoins en rééducation.

### Brève anamnèse

**Santé.** Suite à des changements importants du comportement, commencés à l'automne 1994, après des examens médicaux et psychiatriques non concluants, S18 fut finalement examinée en neurologie. Un examen tomodensitométrique documenta alors une tumeur cérébrale (dysgerminome) qui touche les noyaux caudés, une partie du diencephale ainsi que les aires cérébrales périventriculaires (plutôt antérieurement). S18 subit des traitements de chimiothérapie qui prirent fin en septembre 1995, ainsi que des traitements en radiothérapie qui se terminèrent en décembre 1995. L'examen tomodensitométrique et l'imagerie par résonance magnétique récents montrent une perte de tissus aux niveaux des ganglions de la base, du corps calleux et des aires périventriculaires (surtout frontales). S18 prend actuellement du Valium® pour s'endormir et est traitée pour un déficit hormonal.

**Histoire scolaire postdiagnostique.** Elle a reçu un enseignement à la maison au cours de l'automne dernier et en janvier elle est retournée passer des matinées dans son groupe-classe, sans exigence de résultats scolaires à son égard.

**Histoire familiale postdiagnostique.** Depuis le début des traitements la situation familiale a été modifiée, le conjoint de la maman les a quittées au mois de janvier. La mère et ses deux filles habitent temporairement chez le frère de la mère en attendant un nouveau logement. La mère de S18 prend actuellement une médication antidépressive. La famille est suivie ici par un travailleur social.

**Évaluation neuropsychologique de juillet 1995.** S18 manifestait de l'akathisie, de l'akinésie, des tremblements d'intention, un affect plat, un manque d'insight, certains comportements sociaux inappropriés ainsi qu'une grande difficulté à maintenir des efforts cognitifs plus de quelques secondes. Les performances neuropsychologiques suggéraient toutefois que les habiletés suivantes étaient épargnées : habiletés cognitives, mémoire ancienne, habiletés langagières, mémoire de travail, mémoire autobiographique et analyse visuelle et visuospatiale. On notait quelques faiblesses exécutives et un déficit de la mémoire anté-

rograde à long terme tant pour les informations verbales que nonverbales. Tout ceci suggérait une bonne intégrité du néocortex avec des anomalies fonctionnelles des structures sous-corticales, telles : noyaux caudés, hypothalamus, et limbiques antérieures, ainsi qu'une disconnexion entre les aires frontales et ces structures sous-corticales et limbiques.

### Observations du comportement actuel de S18

La mère trouve que S18 est un peu plus dynamique, que l'akathisie est un peu moins sévère. Par contre, il semble qu'elle n'éprouve encore que très peu d'émotions, qu'elle n'est pas sensible aux émotions exprimées par autrui (colère, peine, exaspération...), aux communications verbales des autres, qu'elle ne réalise pas si son comportement est inadéquat socialement (*ex* : elle peut demander à la serveuse quatre ou cinq fois son repas en quelques minutes); de plus elle demande souvent à sa mère de faire les choses à sa place, demande qui est vite oubliée si sa mère le lui demande, s'exécutant alors elle-même sans difficulté et sans rouspéter.

**Évaluation neuropsychologique : observations.** Par rapport à l'évaluation de juillet dernier, nos observations concordent avec celles de la mère. En effet, S18 manifeste moins d'akathisie, affiche un peu plus d'intérêt pour les tâches, elle interagit un peu plus avec nous et maintient un peu plus longtemps ses efforts cognitifs. Ces améliorations sont évidentes mais il n'en demeure pas moins que tous ces symptômes handicapent encore S18.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne et le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne faible. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est significative indiquant une supériorité des habiletés cognitives verbales sur les capacités de résolution de problèmes non verbaux ; cette différence paraît principalement attribuable à une lenteur des exécutions (les sous-tests à l'échelle non verbale, mais non à l'échelle verbale, étant chronométrés). Toutes les performances à l'échelle verbale se situent dans la moyenne. Deux performances à l'échelle non verbale sont très faibles et ce aux deux tâches où la vitesse exécutive affecte beaucoup plus la performance que les habiletés intellectuelles. On note deux autres faiblesses relatives aux tâches qui demandent le plus de planification, de stratégies et de flexibilité mentale. Les autres performances moyennes à l'échelle non verbale suggèrent une bonne logique séquentielle, une bonne analyse visuelle et visuospatiale et une bonne coordination visuomotrice.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle est souvent affectée par un retrait prématuré (genre d'impersistence) et l'attention auditive est difficilement

soutenue. Les capacités de concentration, telles la manipulation de données verbales ou non verbales mentalement peuvent paraître normales pour un temps d'exécution court (inférieur à deux minutes).

**Fonctions langagières.** S18 comprenait très bien toutes les instructions, questions et données de problèmes verbaux, et ce sans demande de répétition. Elle s'exprime spontanément avec clarté, fluidité, sans trouble au niveau de la forme ou de la grammaire. À un test de dénomination d'images elle ne manifeste aucun trouble d'accès lexical. Tout ceci suggère l'absence d'un trouble du langage, tant au plan réceptif qu'expressif.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* Sa performance à un test d'apprentissage d'une liste de mots suggère un déficit profond des capacités d'apprentissage (supra-empan), une forte susceptibilité à l'interférence rétroactive, ainsi qu'un déficit de la mémoire à long terme. Elle reconnaît par contre un peu plus de mots qu'attendu selon ses rappels libres (la reconnaissance est quand même très faible) ce qui suggère que le mécanisme mnésique le plus touché serait la capacité d'aller chercher l'information verbale en mémoire à long terme. Aussi la mémoire à court terme d'informations sémantiques (*ex*: histoire) est normale, mais S18 semble se rappeler très peu les histoires racontées une heure plus tôt. La mémoire ancienne, la mémoire verbale de travail (court terme) paraissent normales. *Mémoire non verbale.* La mémoire à court terme d'informations visuelles paraît normale. Par contre, encore une fois les rappels différés sont très limités et suggèrent un déficit au niveau de la mémoire à long terme. La reconnaissance différée de dessins simples dépasse celle attendue selon ses rappels libres, ce qui suggère encore une fois que le mécanisme mnésique le plus touché serait la capacité d'aller chercher les informations visuelles en mémoire à long terme.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse visuelle fine d'informations nouvelles est effectuée lentement. Par contre, l'analyse visuelle fine d'informations connues (*ex*: en lecture) ne cause aucun problème. L'analyse d'informations visuospatiales peut être opérée normalement. L'intégration visuomotrice (modulation de l'exécution motrice par des informations visuelles et visuospatiales) paraît intacte, mais le contrôle du crayon est difficile (brusque, imprécis). La dextérité manuelle gauche est déficiente alors que la droite est normale. La force de flexion manuelle est profondément déficiente pour la gauche, et très faible pour la droite.

**Fonctions exécutives préfrontales.** S18 affiche un déficit de l'identification de senteurs connues (par exemple, elle ne reconnaît pas la senteur du Vicks®, du beurre de cacahuète, de la réglisse, de la moutarde). Les tâches d'intégration d'informations visuelles de flexibilité cognitive peuvent être réussies normalement. On note par contre une pensée plutôt

concrète (à l'interprétation de proverbes et d'images thématiques), une certaine adynamie, une impersistance exécutive, ainsi qu'une faiblesse au niveau des approches stratégiques. À cela s'ajoutent les observations de sa mère quant à son manque d'empathie et ses comportements sociaux inadéquats. Tout ceci suggère que les parties convexes des lobes préfrontaux sont intactes, mais que les aires orbitales et mésiobasales sont dysfonctionnelles.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* S18 lit très bien. Lors d'un test de lecture silencieuse mesurant la vitesse de lecture ainsi que la compréhension, test d'une durée de 15 minutes, S18 a pris plusieurs pauses, pour parler de quelque chose, pour aller boire, aller aux toilettes, etc.; aussi malgré qu'on ait arrêté le chronomètre pendant ces pauses, sa performance est faible, suggérant des difficultés de concentration pour intégrer les informations du texte ou de mémoire des informations contenues dans le texte. *Orthographe.* L'écriture de quelques phrases révèle l'absence de troubles au niveau de l'orthographe tant lexicale que grammaticale ainsi qu'une bonne calligraphie (la mère nous dit que son écriture est tout de même moins belle qu'elle ne l'était auparavant).

## Conclusion

Par rapport à l'évaluation de juillet dernier, on note une certaine amélioration du comportement en général dont un meilleur contrôle de sa propension à se déplacer, à céder à ses compulsions, et une impersistance moins sévère en exécution de tâches. On note par contre, une détérioration des capacités d'identification de senteurs connues et apparemment une meilleure reconnaissance mnésique sans amélioration significative de la mémoire à long terme (faiblesse importante des capacités à accéder à des informations en mémoire à long terme – mémoire antérograde). Les présents résultats suggèrent:

- une bonne intégrité au niveau du néocortex (formant toute la partie convexe du cerveau);
- des anomalies fonctionnelles (des circuits moteurs sous-corticaux – noyaux de la base –, responsables de ses difficultés motrices; des connections entre les aires préfrontales et les structures limbiques, responsables entre autres de sa grande difficulté à aller chercher les informations en mémoire à long terme; des connexions entre les aires préfrontales et les structures motrices sous-corticales, responsables de sa difficulté à inhiber sa propension à bouger, ses compulsions; des aires orbitales et mésiobasales des cortex préfrontaux, responsables de l'agnosie olfactive, du manque d'empathie, de l'impersistance cognitive, ainsi que du manque de modulation des comportements sociaux).

Ainsi S18 présente encore plusieurs déficits qui sont assez sévères pour l'empêcher de retourner à une vie normale d'étudiante et elle demande beaucoup de supervision de la part des adultes.



## NEUROFIBROMATOSE (CAS S19)

La neurofibromatose (maladie de von Recklinghausen) est en fait une classe de maladies (neurodermoses), à l'intérieur de laquelle on distingue deux groupes principaux (NF type 1 et NF type 2). Le marqueur le plus précoce et facile à relever est la tache cutanée « café au lait ». Ensuite, on y trouve des tumeurs multiples intéressant particulièrement les nerfs périphériques et spinaux, les méninges et la peau. La maladie est héréditaire (transmission mendélienne autosomique avec faible pénétrance, et taux de mutation élevé). Le tableau neuropsychologique de cette maladie est extrêmement troublant, l'expression de la maladie (gravité, localisation des fibromes, profil électroencéphalographique, profil d'imagerie cérébrale anatomique et métabolique, profil cognitif, état affectif) étant très variable. Les paramètres neurologiques et psychologiques n'entretiennent que très peu de liens. Dans cette maladie, il s'agit de jeunes patients pleinement conscients qui sont irrégulièrement et fréquemment mis en situation de deuil identitaire et corporel par une maladie qui frappe leur apparence physique, leurs aptitudes, leur confort. Environ 8 p.100 des patients NF ont une déficience mentale, et environ 40 p.100 des troubles d'apprentissage. Les anomalies auditives et visuelles ne sont pas rares. Les lésions cérébrales peuvent être inexistantes ou multiples, et les problèmes d'adaptation de l'enfant dépassent souvent ce qu'on attendrait des seules lésions détectées en imagerie par résonance magnétique.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par le médecin traitant. Âge : 7 ans. Niveau scolaire : 1<sup>er</sup> année. Langue parlée à la maison et à l'école : le français. Dominance manuelle droite. Sexe Masculin.

**Motifs de l'évaluation.** Enfant atteint de neurofibromatose, type 1 (NF.1) et qui manifeste des difficultés d'apprentissage scolaire.

### Anamnèse

**Histoire médicale.** S19 est suivi à l'hôpital depuis son très jeune âge à cause des manifestations importantes de la neurofibromatose (NF 1). Ainsi, l'enfant dut subir plusieurs interventions chirurgicales et une chimiothérapie. Les principaux fibromes occupent le côté gauche du cou et du visage, les poumons et la moelle épinière (niveau C5). L'enfant est suivi en physiothérapie et ergothérapie à notre hôpital. Un examen en tomodensitométrie cérébrale, passé en 1990, mettait en évidence une dysplasie orbitofrontale gauche, une probable anomalie structurelle au niveau du tronc cérébral, l'absence d'hydrocéphalie et une masse au niveau du nerf optique gauche. Une évaluation psychologique réalisée en février 1992 montrait un potentiel intellectuel dans la moyenne, une faiblesse en motricité fine et grossière. Une

seconde évaluation en mai 1993 confirmait les résultats précédents et on recommandait alors une classe de maturation à cause des difficultés visuelles et d'intégration visuomotrice. L'enfant a subi encore récemment une intervention chirurgicale au niveau de la colonne vertébrale ce qui affecte actuellement ses habiletés motrices fines et grossières ainsi que les contrôles urinaire et anal.

**Famille.** S19 vit avec ses parents et ses deux frères (3 ans et 10 ans). Le père et la mère ont terminé leurs études secondaires et occupent des emplois à temps plein dans le milieu bancaire. Les parents semblent très impliqués auprès de l'enfant, avoir des attentes réalistes à son égard et bien subvenir à ses besoins physiques et affectifs. On ne rapporte aucun trouble neurologique ou psychiatrique dans les familles maternelle et paternelle, à l'exception d'un cousin de l'enfant qui serait autistique. Un autre cousin de cet enfant éprouverait des troubles de l'apprentissage.

**École.** L'enfant fit au cours de l'année scolaire 1993-1994 une première année dans une classe régulière et bénéficiait d'une accompagnatrice pour les besoins physiques. L'enseignante rapporte qu'il éprouve des difficultés en français et arts plastiques alors qu'il se montre brillant en mathématiques. Elle rapporte également que S19 est un garçon sociable, courageux, persévérant, doux, mature, qu'il aime l'école et est conscient de ses difficultés. On prévoit qu'il reprenne l'an prochain sa première année, en classe régulière.

### Observations

S19 est un petit garçon tout à fait charmant. Il offre une très bonne collaboration. Les efforts sont constants et il a une attitude réfléchie devant les diverses épreuves. Il comprend bien les instructions, même si le volume de la voix est faible et le débit normal. On n'observe aucun trouble de l'attention, aucun signe d'irritabilité ou d'agressivité. C'est un enfant qui est porté à ne pas répondre s'il n'est pas certain de sa réponse. Toutefois, le niveau d'anxiété paraît normal. Il semble avoir un grand besoin de réconfort, ce qui n'est pas surprenant étant donné son histoire médicale et S19 se fatigue un peu rapidement. Il écrit et dessine avec la main droite et manifeste pour l'instant une grande difficulté à tenir son crayon.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIPW-R le quotient intellectuel (QI) verbal se situe à la charnière de l'intelligence moyenne et moyenne faible alors que le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne. Les performances à l'échelle verbale révèlent : a) de bonnes habiletés numériques, une bonne logique mathématique, une bonne compréhension des phénomènes à caractère social et psychosocial, une capacité conceptuelle normale ; et b) une certaine limite au niveau de l'acquisition d'informations verbales audi-

tives (*ex*: ne sait pas le nombre de jours dans une semaine et ne peut les nommer) et au niveau des aptitudes à analyser de façon nouvelle et abstraite des concepts verbaux (*ex*: ne peut pas nous dire de quelle façon des pois et des carottes se ressemblent). Les performances à l'échelle non verbale révèlent: a) de bonnes capacités de résolution de problèmes non verbaux; et b) une difficulté à reproduire avec précision des formes simples à cause du problème de motricité fine et non pas à cause d'un trouble d'intégration visuomotrice, reproduisant bien, à part la précision du tracé, les formes présentées.

**Fonctions d'attention.** L'attention auditive et visuelle peuvent être normalement engagées et soutenues. L'enfant ne manifeste aucune difficulté particulière à résister à la distraction. Les capacités de concentration paraissent moyennes pour son âge.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire et la syntaxe réceptifs sont appropriés pour l'âge. Par contre, l'enfant ne parvient pas normalement à discriminer à partir de deux mots des sons semblables ou identiques. Ceci suggère une difficulté particulière de la mémoire auditive de travail plutôt qu'un trouble primaire du traitement auditif étant donné que son expression verbale est effectuée sans erreur phonémique. *Langage expressif.* L'articulation est un peu faible et les sons «s» sont prononcés «ch». Le vocabulaire expressif se situe dans la moyenne, mais l'accès au lexique est parfois un peu lent, l'enfant commettant à l'occasion des paraphrasies sémantiques, et éprouvant une difficulté particulière à l'identification d'animaux, normalement acquise à cet âge. Par exemple, l'enfant nomme un cheval: vache et une chèvre: orignal.

**Fonctions perceptivovisuelles et visuomotrices.** L'enfant est capable de discriminer normalement des inversions droite-gauche et haut-bas. L'analyse visuelle fine est un peu lente, mais bien effectuée. L'intégration visuomotrice paraît normalement développée, mais difficilement actualisée à cause des troubles de force et de dextérité manuelles.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire auditive de travail, phonétique plutôt que sémantique est limitée, ainsi l'enfant éprouve des difficultés à répéter correctement deux mots ou des chiffres, mais parvient assez bien à répéter des phrases. L'apprentissage d'informations verbales plus dépendantes de l'encodage phonétique (*ex*: l'apprentissage d'une série de mots non reliés entre eux) que du traitement sémantique est un peu faible. Par contre la mémorisation d'informations verbales sémantiques (*ex*: une histoire) est bonne. *Mémoire non verbale.* La mémoire à court et long terme d'informations visuelles non verbales paraît très bonne.

**Fonctions exécutives.** L'estimation chez un aussi jeune enfant des habiletés exécutives, qui seraient dépendantes de l'intégrité des structures préfrontales, est pratiquement impossible. L'enfant a fait preuve de

certaines capacités normales de planification, de vérification de l'activité et on ne note aucune erreur d'inertie ou encore d'impulsivité. Le retard développemental au niveau des capacités d'abstraction verbale, lorsque l'enfant doit traiter de façon nouvelle, non apprise des concepts verbaux, constitue le seul indice d'une faiblesse exécutive de haut niveau.

**Habiletés scolaires.** À un test d'apprentissage de la lecture l'enfant se situe à plus de 6 écarts types en dessous de la moyenne des enfants de première année. Ses réponses révèlent: a) un certain acquis en lecture globale, l'enfant parvenant à reconnaître quelques mots appris au cours de sa première année (*ex*: papa, maman); et b) une très grande faiblesse au niveau du décodage graphophonémique. Ainsi, l'enfant confond encore les syllabes simples qui se ressemblent le plus, soit phonétiquement, soit visuellement (*ex*: il confond se et ze, do et bo, fi et fj...). L'enfant ne peut absolument pas lire un texte simple de niveau mi-première année.

En calcul mental l'enfant se situe au moins dans la moyenne des enfants de son âge.

## Conclusion

**Forces.** L'enfant possède de belles dispositions pour effectuer les apprentissages scolaires. Les habiletés de résolution de problèmes non verbaux, la logique et les aptitudes numériques sont bonnes. L'intégration visuomotrice est adéquate. Les habiletés langagières sont globalement normales, ainsi l'enfant traite bien sémantiquement les informations verbales. Les capacités d'attention et de concentration sont adéquates. L'enfant peut bien mémoriser des informations verbales qui ont un sens qui sont inscrites dans un contexte et conserver longtemps cette information. Aussi, la mémoire à long terme d'informations visuelles est bonne.

**Faiblesses.** L'analyse visuelle fine peut être bien réalisée mais est opérée un peu lentement, aussi la mémoire verbale de travail est un peu faible. L'enfant éprouve des difficultés à acquérir certaines connaissances (*ex*: jours de la semaine) et à apprendre par cœur des informations verbales arbitraires/artificielles qui ne sont pas reliées entre elles par un contexte sémantique; apprentissages qui reposent davantage sur une mémoire phonétique que sémantique. Cette faiblesse semble rendre compte des difficultés d'apprentissage en lecture et en orthographe lexicale. La petite baisse enregistrée au niveau du QI verbal par rapport aux évaluations précédentes suggèrent une petite difficulté à traiter de façon inhabituelle des données verbales, habileté qui commence tout juste à se manifester à l'âge de six ou sept ans. L'enfant partage des caractéristiques neuropsychologiques communes avec les enfants dyslexiques (*ex*: lenteur de l'analyse visuelle, limite de la mémoire verbale de travail), mais ne présente pas le profil de déficits neu-

ropsychologiques rapporté par quelques auteurs concernant les enfants atteints de NF 1 telles, les difficultés non verbales et d'attention. Ce profil neuropsychologique suggère une petite faiblesse fonctionnelle des aires frontotemporo-pariétales gauches et une très bonne intégrité de l'hémisphère droit. On ne peut tout de suite avancer un diagnostic de dyslexie étant donné le jeune âge de l'enfant et sa brève expérience scolaire (9 mois).

## HYPOTHYROÏDIE CONGÉNITALE (CAS S20)

L'hypothyroïdie est un défaut de synthèse des hormones thyroïdiennes (thyroxine) d'origine génétique ou congénitale. Le trouble peut se présenter isolément ou en association (syndrome de Falta). Son existence chez le nouveau-né entraînera un déficit intellectuel et physique (nanisme) très grave. Autrefois, ce syndrome, non traité, menait au crétinisme que l'on distingue du myxœdème par l'absence habituelle d'infiltration cutanée, l'existence d'un goitre de volume variable et la présence fréquente d'une surdité. Le trouble est actuellement dépistable systématique à la naissance et un traitement simple permet de compenser le trouble et de guérir la maladie.

**Détails biographiques.** Évaluation demandée par un service d'endocrinologie et métabolisme. Âge: 9 ans et 7 mois. Niveau scolaire: 3<sup>e</sup> année. Langues parlées à la maison: français, arabe, anglais; à l'école le français. Dominance manuelle droite. Sexe féminin.

**Motif de l'évaluation.** S20, suivie à l'Hôpital par le Service d'Endocrinologie et Métabolisme à cause d'une hypothyroïdie de naissance, éprouverait des difficultés dans ses apprentissages scolaires. Cette évaluation a pour objectifs de déterminer l'importance et la nature de ses difficultés scolaires et de suggérer des façons de l'aider.

### Anamnèse

**Développement et santé.** La grossesse s'est déroulée normalement et fut menée à terme. On ne rapporte aucune difficulté périnatale. Le nouveau-né pesait 4 kg et semblait en bonne santé. Par contre, à quatre semaines on diagnostiqua une hypothyroïdie. Le développement de la motricité et celui du langage parurent normaux. À part une condition asthmatique et son hypothyroïdie, on ne rapporte aucun autre problème de santé.

**Histoire familiale.** L'enfant vit avec ses parents, trois sœurs et un frère. La mère travaille à la maison et aurait terminé partiellement des études secondaires. Le père aurait terminé dans son pays des études universitaires d'ingénierie, et travaille présentement comme chauffeur de taxi. On ne rapporte aucun

trouble neurologique, d'apprentissage ou psychiatrique dans les familles maternelle et paternelle.

**Histoire scolaire.** S20 est actuellement en 3<sup>e</sup> année en classe régulière. S20 a dû redoubler sa première année. Selon l'enseignante actuelle, cette élève éprouve des difficultés en lecture, écriture et en mathématiques (apprentissage des tables et lire les problèmes). On rapporte également que S20 ne demande pas d'aide, participe peu aux discussions, que les efforts sont très moyens, qu'elle manifeste de la lenteur pour effectuer les tâches, des difficultés d'attention (distraction et impulsivité), des difficultés à travailler seule et à respecter l'autorité. S20 est principalement supervisée par sa sœur aînée pour ses travaux scolaires à domicile.

**Personnalité.** Il semble que S20 ne participe à aucune activité sportive ou sociale, s'adonnant exclusivement à des passe-temps solitaires. Les parents la considèrent comme une petite fille calme et pas jalouse, qui a une relation harmonieuse avec eux et correcte avec les enfants de son âge, alors que ses relations avec ses frères et sœurs seraient plus conflictuelles. Au Achenbach, les réponses de la mère situent S20 dans la moyenne des filles de son âge à toutes les échelles suggérant l'absence de troubles affectifs, de la pensée et du comportement. Seules des petites difficultés d'attention et de discipline (*ex*: n'apporte pas le matériel nécessaire pour faire ses travaux scolaires à domicile) caractérisent son profil de personnalité.

### Observations

S20 a très bien collaboré à l'évaluation. D'abord très timide elle devient graduellement plus à l'aise et établit alors une bonne relation avec l'adulte. Elle se montre très enthousiaste à certaines épreuves, motivée à relever le défi. Aussi, elle a l'air débrouillarde et semble vouloir être autonome. On note toutefois, qu'elle est plutôt impulsive, éprouvant des difficultés à écouter des consignes ou explications jusqu'à la fin, et commettant des petites erreurs, qu'elle parvient à éviter par une bonne capacité à ralentir ses exécutions lorsque son impulsivité est pénalisée de façon explicite. Aussi, lorsqu'elle écrit, on voit opérer son impulsivité et, un très faible souci du travail scolaire bien fait. Ainsi, elle commet plusieurs erreurs d'orthographe allant trop vite qu'elle corrige en repassant par dessus, sans se donner la peine d'effacer. On note qu'occasionnellement elle ne comprend pas nos questions, et au lieu de demander de répéter ou d'expliquer, elle répond en devinant un peu ce qu'on lui demande et en espérant que sa réponse sera celle attendue. S20 est droitier et porte des verres. La motricité grossière paraît normale. À la formulation de trois souhaits, S20 en formule deux en rapport à réussir son année et ses examens, indiquant qu'elle n'est pas du tout indifférente à la faiblesse de ses performances scolaires.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe à la borne inférieure de l'intelligence moyenne, la situant près du 25<sup>e</sup> centile, et le QI non verbal se situe au niveau de l'intelligence moyenne, la situant autour du 66<sup>e</sup> centile. La différence entre les deux échelles de cette épreuve cognitive est significative, mais pas anormale, suggérant que les habiletés de résolution de problèmes non verbaux sont mieux développées que les habiletés intellectuelles verbales. Ses performances à l'échelle verbale forment un profil très régulier et suggèrent une toute petite faiblesse en ce qui a trait aux connaissances générales, la compréhension des réalités sociales et psychosociales, les habiletés conceptuelles, les capacités de résolution de problèmes verbaux au niveau abstrait et la logique mathématique. Les performances à l'échelle non verbale forment un profil un peu moins régulier parce que S20 affiche une faiblesse de l'analyse visuelle focale (discrimination et attention aux petits détails visuels) alors que globalement les habiletés de résolution de problèmes non verbaux, taxant les capacités d'analyse visuospatiale, de planification, de stratégies non verbales, de coordination manuelle et de vérification des exécutions, sont bien développées.

**Fonctions d'attention.** L'attention visuelle et l'attention auditive peuvent être assez bien engagées et soutenues du moins dans un environnement calme. Son attention auditive est par contre parfois retirée prématurément par impulsivité. Les capacités de concentration paraissent un peu faibles et seraient souvent peu exploitées à cause de son impulsivité ou encore d'un manque d'intérêt.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Le vocabulaire réceptif de langue française est très faible, correspondant au vocabulaire d'enfants francophones de tout juste cinq ans. Par contre la syntaxe réceptive, usuelle, est normalement maîtrisée. *Langage expressif.* La prononciation est adéquate. Le vocabulaire expressif est limité comme le vocabulaire réceptif et S20 ne manifeste aucun trouble d'accès lexical. La syntaxe expressive est correcte.

**Fonctions visuelles et visuomotrices.** L'analyse visuelle focale (discrimination de petits détails visuels) est réalisée avec difficulté. L'analyse visuelle globale (des rapports visuospatiaux et de la configuration) est réalisée sans difficulté. L'intégration visuomotrice est normalement développée. Par contre, sa performance à une petite épreuve de dextérité manuelle suggère une faiblesse de la dextérité manuelle droite et gauche, avec toutefois un avantage normal de la droite.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale de travail est normale. Telles qu'estimées avec l'épreuve des Quinze Mots de Rey, les capacités d'apprentissage d'informations verbales simples sont bonnes et ces dernières sont normalement conservées en mémoire à long terme. L'accès à

ces informations peut être un peu limité par un manque de concentration. La qualité de sa mémorisation d'une histoire indique aussi une bonne mémoire sémantique. *Mémoire non verbale.* La mémoire à long terme d'informations visuospatiales paraît tout à fait normale.

**Fonctions exécutives.** S20 a fait preuve d'un développement normal des habiletés exécutives telles que planification, contrôle du comportement par des règles nouvelles, flexibilité cognitive et comportementale, vérification des exécutions. Son impulsivité affecte la qualité des exécutions, mais peut toutefois être contrôlée.

**Habiletés scolaires.** *Lecture.* Sa bonne lecture à voix haute d'un texte contenant des mots rares suggère un bon apprentissage des correspondances graphophonémiques. S20 lit aisément un texte de niveau fin 2<sup>e</sup> et en intègre bien les informations. Toutefois, à des textes de niveau 3<sup>e</sup>, la lecture est un peu plus lente et on voit que S20 peut en retenir certaines informations mais qu'elle éprouve des difficultés à répondre aux questions sur le texte, ces dernières n'étant pas toujours comprises. *Orthographe.* S20 a orthographié sans aucune erreur tous les mots de niveau 2<sup>e</sup> année, et sept des dix mots de niveau 3<sup>e</sup>. *Calculs.* Sa performance à une petite épreuve de calculs écrits la situe au niveau d'un début de 3<sup>e</sup>. S20 doit utiliser ses doigts pour faire des calculs comme 17-9, 9+7, confirmant l'observation de l'enseignante sur sa faible maîtrise des tables de calculs.

## Conclusion

Cette évaluation ne met pas en évidence un trouble spécifique d'apprentissage tel une dyslexie. Par contre, son profil neuropsychologique révèle une limite du vocabulaire en français, une faiblesse de l'analyse visuelle focale, ainsi qu'une petite faiblesse des capacités cognitives verbales qui suggèrent que S20 devrait réussir un peu sous la moyenne du groupe-classe. De plus son attitude passive lorsque mise en situation d'incompréhension et son impulsivité (*ex*: n'écoute pas les instructions jusqu'à la fin, ne lit pas entièrement les questions, écrit et répond vite sans trop réfléchir) nuisent aux apprentissages scolaires. Les résultats obtenus ici suggèrent de très petites anomalies fonctionnelles localisées davantage à l'hémisphère gauche (lobe temporal), avec une très bonne intégrité du reste de l'encéphale. Nos observations et les résultats de cette évaluation concordent parfaitement avec une grande partie des observations de l'enseignante.

## ASTROCYTOME CÉRÉBELLEUX (CAS S21)

L'astrocytome est une tumeur développée à partir des astrocytes qui est susceptible de présenter une



malignité avec son évolution. Les astrocytomes peuvent être encapsulés ou extrêmement infiltrants. Leur évolution est lente, mais habituellement soumise à des récidives ou à une transformation maligne du fait que leur exérèse complète est rarement possible. L'astrocyte est une glie dont le principal rôle est d'assurer la nutrition du cerveau. Dans des cas de ce type, le neuropsychologue doit porter attention à toute indication d'un déclin cognitif, et alerter aussitôt les consultants médicaux concernés (neurologue, neurochirurgien).

**Détails biographiques.** Âge: 9 ans et 9 mois. Langue parlée à la maison et à l'école: le français. Dominance manuelle droite. Sexe masculin.

**Motifs de l'évaluation.** Évaluation de suivi telle que recommandée par nous et justifiée par les difficultés scolaires de l'enfant ainsi que par les récentes complications et interventions neurologiques.

### Anamnèse

**Histoire médicale.** S21 a été opéré en 1988 pour un astrocytome cérébelleux avec hydrocéphalie. Il reçut à la suite de la neurochirurgie des traitements de radiothérapie. En septembre 1993, il est à nouveau hospitalisé à cause d'un mauvais fonctionnement du drain ventriculaire qui fut responsable d'une hydrocéphalie aiguë. L'enfant dut alors subir deux interventions neurochirurgicales.

**Histoire scolaire.** Après la maternelle, S21 fréquenta une classe de maturation. Il fut ensuite placé dans une classe à effectif réduit pour difficultés graves d'apprentissage (DGA 1<sup>er</sup> cycle) où il est maintenant pour une seconde année. L'enseignante rapporte en octobre dernier, soit peu de temps après sa dernière hospitalisation, que S21 a quelque peu régressé dans ses apprentissages scolaires, que son langage est plus immature que l'an passé, qu'il est trop passif et lent. La mère craint qu'à l'école on ne respecte pas son handicap physique et son âge mental.

**Personnalité (suivant les indications de la mère).** On le dit patient, aimant les gens, appréciant la beauté des choses, généreux, serviable et affectueux. Au questionnaire des comportements d'Achenbach (rempli par la mère) l'enfant: a) est situé au-dessus du seuil clinique pour les manifestations d'anxiété/dépression et pour les difficultés d'attention (enfant souvent confus et ayant des difficultés de concentration); b) accuse certaines difficultés sociales (paraît plus jeune que son âge et se fait souvent taquiner); et c) est situé dans la moyenne des enfants de son âge pour les plaintes somatiques, le retrait social et les troubles de comportement de types oppositionnel et agressif.

### Observations

S21 est un petit garçon charmant, très attachant, qui paraît plus jeune que son âge. Il est très à l'aise avec nous et aime bien rire. Il offre une collaboration

exemplaire et persévère admirablement malgré ses difficultés quand il croit qu'il est capable de réussir la tâche. Aussi, il exécute les diverses épreuves avec le maximum de précision. Par contre, on note des signes évidents de fatigue et une lenteur qui affecte tous les domaines d'activité.

**Fonctions intellectuelles.** Tels qu'estimés de façon conventionnelle avec le EIWE-III, le quotient intellectuel (QI) verbal se situe au niveau de la déficience intellectuelle légère et le QI non verbal à la borne inférieure de l'intelligence frontière. Ses performances à l'échelle verbale indiquent une grande difficulté à organiser sa pensée, à expliquer les choses en utilisant des concepts, à traiter de façon originale (non apprise) des informations verbales. Ses performances à l'échelle non verbale indiquent que ses habiletés de résolution de problèmes non verbaux sont limitées principalement par la lenteur d'analyse du matériel visuel, mais aussi par des difficultés visuomotrices.

**Fonctions d'attention.** S21 manifeste une certaine difficulté à engager son attention visuelle et auditive et à la soutenir. Les difficultés d'attention ne semblent pas particulièrement attribuables à une faible résistance à la distraction mais plutôt à un éveil cortical réduit. Les capacités de concentration sont très limitées.

**Fonctions langagières.** *Langage réceptif.* Lorsqu'on lui présente deux mots qui comportent une différence phonémique (*ex*: joue-zoo), il lui est souvent très difficile de les discriminer: il ne parvient pas à se répéter les deux mots à comparer pour supporter une analyse phonémique – qui s'opère laborieusement, lentement. Le vocabulaire réceptif est dans la moyenne. Pour la syntaxe réceptive on ne note qu'une petite faiblesse. On remarque par contre que pour traiter des informations verbales, même plutôt simples, S21 prend beaucoup de temps et a souvent besoin de répétitions. *Langage expressif.* La prononciation est immature. À la dénomination d'objets on note une certaine difficulté d'accès au lexique (légère dysnomie). La répétition de phrases accuse un déficit. En communication libre, l'expression langagière est simple mais plutôt correcte.

**Fonctions visuelles.** L'analyse visuelle fine est possible mais est opérée très lentement. L'analyse visuospatiale est encore plus difficile.

**Fonctions visuomotrices.** La dextérité manuelle est déficiente pour les deux mains alors que la force de flexion manuelle est juste un peu faible. L'intégration visuomotrice accuse un retard développemental d'environ 3 ans.

**Fonctions mnésiques.** *Mémoire verbale.* La mémoire verbale de travail est déficiente. La vitesse d'apprentissage verbal est très réduite mais les informations apprises paraissent normalement conservées et accédées en mémoire à long terme. *Mémoire non verbale.* La mémoire à long terme d'informations

visuelles (si bien analysées) ne paraît pas problématique.

**Habiletés scolaires.** La lecture d'un texte de niveau première année n'est pas lu sans difficulté. Un point fort ressort en lecture: tout en lisant de façon syllabique, S21 n'est pas indifférent à l'aspect sémantique. Si le mot lu n'a pas de sens dans ce contexte, il en reprend spontanément la lecture. On note qu'il est facilement confus spatialement, ce qui le fait, par exemple, sauter des lignes. L'intégration des informations contenues dans le texte est limitée. L'orthographe lexicale des mots de niveau deuxième année est aussi très limitée, l'enfant éprouvant des difficultés encore non négligeables à discriminer des syllabes composées. Une épreuve de calculs écrits situe S21 au niveau d'un début de deuxième année.

**Comparaison des résultats actuels avec ceux des évaluations précédentes (septembre 1991 et novembre 1993).** La comparaison des performances obtenues aux tests intellectuels présentement et en septembre 1991, indique une nette diminution des potentiels intellectuels, très marquée au niveau des habiletés cognitives verbales, modérée au niveau des habiletés de résolution de problèmes non verbaux. Les déficits pour la mémoire verbale de travail et pour l'intégration visuomotrice sont les mêmes. La comparaison des performances obtenues ici et lors de la brève évaluation de novembre 1993, suggère une certaine amélioration des capacités mnésiques non verbales et de la force manuelle. Par contre, aucune amélioration (qui aurait été le fruit d'une récupération

fonctionnelle spontanée) de la dextérité manuelle, des habiletés visuomotrices et visuoconstructives ne s'est manifestée.

## Conclusion

L'enfant manifeste des faiblesses intellectuelles. Toutefois, ces dernières ne doivent pas être considérées comme chroniques.

1. L'enfant avait avant les dernières complications et interventions neurologiques, encore récentes, un potentiel intellectuel bien meilleur, soit au niveau de l'intelligence moyenne faible.

2. L'enfant est encore à l'intérieur d'une période de récupération spontanée.

3. On n'a pas encore éliminé la possibilité d'une nouvelle complication médicale. Cela dit, les résultats obtenus aujourd'hui indiquent son potentiel actuel, celui qui actuellement doit être considéré. Ainsi, les parents et les intervenants scolaires doivent ajuster leurs attentes et leurs interventions auprès de l'enfant. L'enfant a toujours présenté des difficultés d'apprentissage de la lecture/orthographe ainsi que certaines difficultés cognitives qui sont souvent associées à la dyslexie, telles qu'un déficit de la mémoire verbale de travail (court terme, *ex*: empan mnésique) et une lenteur pour l'analyse visuelle fine. Aussi, les faiblesses visuomotrices fines paraissent chroniques et on doit en conséquence avoir des exigences très raisonnables, appropriées, pour la calligraphie et le bricolage. Le profil neuropsychologique actuel suggère une dysfonction cérébrale diffuse.

## **ANNEXES**

## Annexe 1

# QUESTIONNAIRE POUR PARENTS : ANAMNÈSE POUR LA NEUROPSYCHOLOGIE PÉDIATRIQUE

PAR SYLVIE DAIGNEAULT PhD ET CLAUDE M.J. BRAUN PhD

Date d'aujourd'hui
Nom de l'enfant
Date de naissance de l'enfant
Âge de l'enfant
Langues parlées à la maison
Téléphone à la résidence principale
Téléphone à la résidence secondaire
Adresse de la résidence principale
Adresse de la résidence secondaire
Médicaments pris actuellement
Nom du pédiatre
Adresse du pédiatre
Nom de la mère et âge
Nom du père et âge
Statut des parents (mariés____, séparés____, divorcés et célibataires____, père en famille recomposée____, mère en famille recomposée____)
Fréquence et durée des contacts père-enfant
Fréquence et durée des contacts mère-enfant
Qui s'occupe de l'enfant pendant la journée ?
Occupation de la mère
Occupation du père
L'enfant est-il droitier ou gaucher ou ambidextre ?
La mère est-elle droitière ou gauchère ou ambidextre ?
Le père est-il droitier ou gaucher ou ambidextre ?
Statut professionnel actuel de la mère (temps plein____, temps partiel____, sans emploi____)
Statut professionnel actuel du père (temps plein____, temps partiel____, sans emploi____)
Scolarité de la mère



Scolarité du père
Origines ethniques ou culturelles de la mère
Origines ethniques ou culturelles du père
Veuillez décrire les principaux problèmes de votre enfant pour lesquels vous désirez de l'aide
1.
2.
3.
4.
5.
6.
7.
8.
Quand avez-vous commencé à vous inquiéter du développement de votre enfant ? et pourquoi ?

<p>QUELS ONT ÉTÉ LES CONTACTS DE VOTRE ENFANT AVEC LES SERVICES SUIVANTS ? (N'inscrire les détails que s'ils vous sont aisément disponibles)</p>
Garderie (adresse et téléphone)
Pré-Maternelle (adresse et téléphone)
Neurologie (médecin, adresse et téléphone)
Orthophonie (orthophoniste, adresse et téléphone)
Audiologie (audiologiste, adresse et téléphone)
Ergothérapie (ergothérapeute, adresse et téléphone)
Psychologie ou psychiatrie (psychologue ou psychiatre, adresse et téléphone)
Autre service (lequel ?, adresse et téléphone)

<p>COMPLICATIONS AUTOUR DE LA GROSSESSE (Expliquer, ex: saignements, toxémie, vomissements fréquents, infection, blessures, prise de poids inférieure à 7 ou 8 kg ou supérieure à 12 kg, etc.)</p>
Substances consommées pendant la grossesse. Combien de : cigarettes _____ alcool _____ psychotropes _____ médicaments _____
Durée de la grossesse en semaines
Durée du travail en heures
Accouchement par césarienne ?
Anesthésie générale ?
Utilisation de forceps ?
Infection systémique maternelle ? (ex: respiratoire, reins, etc.)
Anémie maternelle ?
Poids du nouveau-né
Autres complications (décrire) :



[illegible]

VEUILLEZ COCHER LES CASES QUI IDENTIFIENT LA PÉRIODE PENDANT LAQUELLE VOTRE ENFANT A EU CHACUN DES PROBLÈMES DE SANTÉ SUIVANTS									
Problèmes	Âge en mois								
	Ne sais pas	0-3	4-6	7-12	13-18	19-24	25-30	31-36	3-4ans
a) Otite									
b) Éruption cutanée									
c) Méningite									
d) Convulsions ou spasmes									
e) Fièvre élevée (au-dessus de 39,4 °C)									
f) Pneumonie									
g) Asthme									
h) Prise de poids insuffisante									
i) Trouble de la vue									
j) Diarrhée									
k) Hospitalisation									
l) Opération									
m) Fracture									
n) Blessure à la tête									
o) Allergie alimentaire									
p) Autre allergie									
q) Problème de rein									
r) Problème cardiaque									
s) Maladie après les vaccins									
t) Autres maladies importantes (décrivez)									

VEUILLEZ IDENTIFIER LES MEMBRES DE VOTRE FAMILLE QUI ONT PU ÉPROUVER LES PROBLÈMES SUIVANTS					
	Mère	Père	Frères	Sœurs	Autres
Retard dans le développement du langage					
Hyperactif dans l'enfance (extrêmement agité, turbulent)					
Manque d'attention ou de concentration					
Difficultés pour apprendre à lire					
Difficultés en arithmétique					
Difficultés d'élocution (de prononciation des mots)					
Difficultés de comportement pendant la jeunesse					
Classe redoublée (préciser)					
Isolé socialement (peu d'amis)					
Alcoolisme					
Cancer					
Problème cardiaque					
Problème nerveux					
Problème psychologique					
Dépression					
Tentative de suicide					
Autre					



VEUILLEZ INDICER LE CHEMINEMENT SCOLAIRE DE VOTRE ENFANT POUR CHAQUE ANNÉE, EN COMMENÇANT PAR LA PRÉ-MATERNELLE OU LA MATERNELLE, ET EN CARACTÉRISANT AUSSI CHAQUE ANNÉE REDOUBLÉE (Bien préciser s'il s'agissait d'une classe spéciale)			
Classe	Nom de l'école	Commission scolaire	Langue d'enseignement

VEUILLEZ INDICER, EN COCHANT LA CASE APPROPRIÉE, L'AMPLEUR DE CHACUN DES PROBLÈMES SUIVANTS POUR VOTRE ENFANT			
Problème	Aucun problème	Léger problème	Grave problème
Mortalité dans la famille			
Séparation ou divorce			
Maladie d'un parent			
Discipline			
Temps paisible passé en famille			
Qualité de ses amis			
Rapports avec ses frères ou sœurs			
Rapports avec ses demi-frères ou demi-sœurs			
Autres			

SI VOTRE ENFANT EST ACTUELLEMENT EN ÂGE SCOLAIRE, VEUILLEZ CARACTÉRISER CHAQUE PROBLÈME DE VOTRE ENFANT EN COCHANT UNE CASE				
Problème	Ne sais pas	Pas de problème	Léger problème	Grave problème
Mauvaise humeur				
Mauvais caractère				
Batailleur				
Cauchemards				
Souvent triste				
Pleure souvent				
A souvent peur				
Bégaie				
Mouille son lit				
Maux de tête				
Ronge ses ongles				
Suce son pouce				
Tics nerveux				
Se sent souvent malade				
Constipation				
Trop propre et rangé				
Dit des mensonges				
Vole des choses				
N'a peur de rien				
Triche souvent				
Joue souvent avec les allumettes				
Fume des cigarettes				
Détruit les objets				
Se sauve de l'école				
Souvent en difficulté avec les voisins				
Cruauté envers les animaux				
Souvent seul, isolé				
Autre				

SI VOTRE ENFANT EST ACTUELLEMENT EN ÂGE SCOLAIRE, VEUILLEZ CARACTÉRISER CHAQUE PROBLÈME DE VOTRE ENFANT EN COCHANT UNE CASE				
Problème	Ne sais pas	Pas de problème	Léger problème	Grave problème
Étourdissements				
Perte d'équilibre				
Incoordination				
Maux de tête				
Vision double				
Vision embrouillée				
Démarche anormale				
Évanouissements				
Tremblements				
Mauvaise articulation				
Spasmes ou contractions				
Douleurs (sauf à la tête)				
Mauvaise écriture				
Problème de lecture				
Engourdissements				
Faiblesse musculaire				
Entend mal				
Ne discrimine pas les odeurs				
Faible concentration				
Mauvaise mémoire				
Manque d'énergie				
Anxiété				
Hallucinations				
Autre				

# **INDEX ALPHABETIQUE (ANGLAIS - FRANÇAIS), PAR TEST, DE NORMES PÉDIATRIQUES SECONDAIRES POUR LES ÉPREUVES NEUROPSYCHOLOGIQUES**

- Associate Learning Test-WMS (Paires Associées — ECMW)*  
Spreen 91, 98.
- Bender — Gestalt Test (Test Bender — Gestalt)*  
Franzen 89.
- Boston Naming Test (Test de Dénomination de Boston)*  
Spreen 91, 98.
- Buschke Selective Reminding Test (Test d'Indices Sélectifs de Buschke)*  
Spreen 91, 98.
- Category Test (Booklet Short Form) (Test des Catégories — Livret)*  
Spreen 91, 98.
- Chicago Word Fluency Test (Test Chicago de Fluidité Verbale)*  
Kolb 90.
- Chicago Fluency Test (Test Chicago de Fluidité)*  
Kolb 90.
- Coding Recall Task-WISC-R (Rappel des Codages EIWE-R)*  
Spreen 91, 98.
- Controlled Oral Word Association Test (Test de Fluidité Verbale de Benton)*  
Spreen 91, 98.
- Dichotic Listening Test (Test d'Écoute Dichotique)*  
Spreen 91.
- Draw a Bicycle Test (Dessin du vélo)*  
Kolb 90.
- Embedded Figure Test (Test de Figures Enchevêtrées)*  
Spreen 91, 98.
- Facial Recognition Test (Test de Reconnaissance des Visages)*  
Benton 83, Spreen 91.
- Finger Localization Test (Test de Localisation Digitale)*  
Benton 83, Spreen 91, 98.
- Finger Tapping Test (Test d'Oscillation Digitale)*  
Spreen 91, 98.
- Foot Tapping Test (Test D'Oscillation du Pied)*  
Trites 79.
- Grip Strength Test (Dynamométrie)*  
Spreen 91, 98.
- Judgement of Line Orientation Test (Test de Jugement d'Orientation de Lignes)*  
Benton 83.
- Keymath Diagnostic Arithmetic Test (Test Diagnostique d'Arithmétique Keymath)*  
Spreen 91, 98.
- Kimura Recurring Figures Test (Test des Figures Récurrentes de Kimura)*  
Kolb 90.
- Mooney Faces Test (Test des Visages de Mooney)*  
Kolb 90.
- Motor Impersistence Test (Test d'impersistence Motrice)*  
Benton 83.
- Newcombe Verbal Fluency Test (Test de Fluidité de Newcombe)*  
Kolb 90.
- Non Verbal Sound Recognition Test (Test de Reconnaissances de Sons Non-Verbaux)*  
Spreen 91, 98.
- Pathognomic Scale (Luria Nebraska Neuropsychological Battery) Echelle Pathognomonique (Batterie Neuropsychologique Luria Nebraska)*  
Wysocki 85.
- Purdue Pegboard Test (Test de Chevilles Purdue)*  
Spreen 91, 98.
- Raven's Progressive Matrices (Matrices Progressives de Raven)*  
Spreen 91.
- Rey (AVLT) (Quinze Mots de Rey)*  
Franzen 89.
- Rey Complex Figure (Figure Complexe de Rey)*  
Kolb 90, Spreen 91, 98.
- Rey Complex Figure Test — 30 minutes Delay (Figure Complexe de Rey — Différé de 30 Minutes)*  
Kolb 90.
- Rey Visual Design Learning Test (Test d'Apprentissage Visuel de Schèmes de Rey)*  
Spreen 91, 98.
- Right-Left Orientation Test (Test d'Orientation Droite — Gauche)*  
Benton 83, Spreen 91.
- Semmes Body Placing Test (Test d'Autotopognosie de Semmes)*  
Kolb 90.
- Semmes Test of Right — Left Orientation (Orientation Droite — Gauche)*  
Kolb 90.
- Sentence Memory Test (Test de Mémoire de Phrases)*  
Spreen 91, 98.
- Stroop Test (Test Stroop)*  
Spreen 91, 98.
- Tactile Form Perception Test (Test de Perception Tactile de Formes)*  
Benton 83, Spreen 91, 98.
- Tactual Performance Test (TPT) (Test de Performance Tactile)*  
Spreen 91, 98, Franzen 89.
- Three Dimensional Block Construction (Construction de Blocs en 3-D)*  
Spreen 91, 98, Benton 83.
- Token Test (Test des Jetons)*  
Spreen 91, 98.
- Trail making Test (Test de Traçage de Pistes)*  
Spreen 91, 98.
- Two-Point Discrimination Test (Test D'Aesthésiométrie à Deux Points)*  
Spreen 91.
- Visual Form Recognition Test (Test de Reconnaissance de Formes)*  
Benton 83.
- Wechsler Memory Scale — 20 minutes Delay, (Echelle Clinique de Mémoire de Wechsler — Différé de 20 Minutes)*  
Kolb 90.
- Wisconsin Card Sorting Test (Test d'Assortiment de Cartes Wisconsin)*  
Spreen 91, 98, Franzen 89.



## RÉFÉRENCES POUR NORMES SECONDAIRES POUR TESTS NEUROPSYCHOLOGIQUES PUBLIÉES ENTRE 1983 ET 2000 : UNE BIBLIOGRAPHIE

- ALDERMAN, N., BURGESS, P., EVANS, J.J., WILSON, B.A. (1993). Dysexecutive Questionnaire. *Document non publié*. MRC Applied Psychology Unit, Cambridge, Angleterre.
- ANDERSON, P., ANDERSON, V., LAJOIE, G. (1996). The Tower of London Test: Validation and standardization for pediatric populations. *Clinical Neuropsychologist*, 10, 54-65.
- ARCHIBALD, S.J., KERNS, K.A. (1999). Identification and description of new tests of executive functioning in children. *Child Neuropsychology*, 5, 115-129.
- ARDILLA, A., ROSSELLI, M. (1996). Soft neurological signs in children: A normative study. *Developmental Neuropsychology*, 12, 181-200.
- ARFFA, S., LOVELL, M., PODELL, K., GOLDBERG, E. (1998). Wisconsin Card Sorting Test performance in above average and superior school children: Relationship to intelligence and age. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 13, 713-720.
- BASER, C., RUFF, R.M. (1987). Construct validity of the San Diego Neuropsychological Test Battery. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 2, 13-32.
- BEGUET, M., ALBARET, J.M. (1998). Etalonnage du Purdue Pegboard sur une population d'enfants de 6 à 10 ans. Normative data of the Purdue Pegboard on a sample of children 6-10 years old. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 10, 19-25.
- BENNETT-LEVY, J. (1984). Determinants of performance on the Rey-Osterrieth Complex figure test: an analysis and a new technique for single-case assessment. *British Psychological Society*, 23, 109-119.
- BENTON, A.L., HAMSHER, K.S., VARNEY, N.R., SPREEN, O. (1983). *Contributions to Neuropsychological Assessment: A Clinical Manual*. New York, Oxford University Press.
- BERTRAM, K.W. (1984). Clarification of the role and configuration of learning as they are manifest in performance at Halstead's Category test. *Dissertation Abstracts International*, 45 (4), 208.
- BISHOP, J., KNIGHTS, R.M., STODDART, C. (1990). Rey Auditory-Verbal Learning Test: Performance of English and French children aged 5 to 16. *Clinical Neuropsychologist*, 4, 133-140.
- BOND, J.A., BUCHTEL, H.A. (1984). Comparison of the Wisconsin card sorting test and the Halstead Category test. *Journal of Clinical Psychology*, 40 (5), 1251-1254.
- BORNSTEIN, R.A. (1985). Normative data on selected neuropsychological measures form a non-clinical sample. *Journal of Clinical Psychology*, 41, 651-659.
- BORNSTEIN, R.A. (1985). Normative data on intermanual differences on three tests of motor performance. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 12-20.
- BOROD, J.C., GOODGLASS, H., KAPLAN, E. (1980). Normative data on the Boston diagnostic Aphasia Examination, Parietal Lobe Battery, and the Boston Naming Test. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 2, 209-215.
- BRASWELL, E. (1992). *Profile of Executive Control System*. Puyallup, WA, AFNRD.
- CAUTHEN, N. (1978). Normative data for the Tactual Performance Test. *Journal of Clinical Psychology*, 34, 456-460.
- CHELUNE, G.J., BAER, R.A. (1986). Developmental norms for Wisconsin Card Sorting test. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 219-228.
- CONNORS, A.B., FRANZEN, M.D., SHARP, B.H. (1987). Effects of instructions and type of practice on Stroop performance. *International Journal of Clinical Neuropsychology (inédit)*.
- CULBERTSON, W.C., ZILLMER, E.A. (1998). The Tower of London-sub (DX): A standardized approach to assessing executive functioning in children. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 13, 285-301.
- DAIGNEAULT, S., BRAUN, C.M.J., WHITAKER, H.A. (1991). Early effects of normal aging on perseverative and non-perseverative prefrontal measures. *Developmental Neuropsychology*, 8, 99-114.
- DELIS, D.C., CULLUM, C.M., BUTTERS, N. CAIRNS, P. (1988). Wechsler Memory Scale-Revised and California Verbal Learning Test: Convergence and divergence. *The Clinical Neuropsychologist*, 2, 188-196.
- DODRILL, C.B. (1979). Sex differences on the Halstead-Reitan Neuropsychological Battery and on other neuropsychological measures. *Journal of Clinical Psychology*, 35, 236-241.
- DYWAN, J., SEGALOWITZ, S. (1993). The Adaptive Functioning Scale. *Document non publié*. Département de psychologie, Université Brock, St. Catharines, Ontario.
- FORSTER, A.A., LECKLITER, I.N. (1994). The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery for Older Children: The effects of age versus clinical status on test performance. *Developmental Neuropsychology*, 10, 299-312.

- FRANZEN, M., BERG, R. (1989). Screening children for brain impairment. New York, Springer.
- FRANZEN, M.D., TISHELMAN, A.C., SHARP, B.H., FRIEDMAN, A.G. (1987). An investigation of the test retest reliability of the stroop color-word test across two intervals. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 2, 265-272.
- FROMM-AUCH, D., YEUDALL, L.T. (1983). Normative data for the Halstead-Reitan neuropsychological tests. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 5, 221-238.
- GILANDAS, A., TOUYZ, S., BEUMONT, P.J.V., GREENBERG, H.P. (1984). *Handbook of Neuropsychological Assessment*. New-York, Grune and Stratton.
- GOLDEN, C.J., HAMMEKE, T.A., PURISH, A.D. (1987). Diagnostic validity of a standardized neuropsychological battery derived from Luria's neuropsychological tests. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 46, 1258-1265.
- GOLDEN, C.J., MOSES, JR., J.A., COFFMAN, A.J., MILLER, W.R., STREIDER, F.D., (1983). *Clinical neuropsychology: Interface with neurologic and psychiatric disorders*. New York Grune and Stratton.
- GOLDEN, C.J., OSMON, D.C., MOSES, J.A., BERG, R.A. (1981). Interpretation of the Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery. New-York, Grune and Stratton.
- GOODGLASS, A., KAPLAN, E. (1983). *The Assessment of Aphasia and Related Disorders*. Philadelphia, Lea and Febiger.
- GOODMAN, A.M., DELIS, D.C., MATTSON, S.N. (1999). Normative data for 4-year-old children on the California Verbal Learning Test-Children's Version. *Clinical Neuropsychologist*, 13, 274-282.
- GORDON, N.G., O'DELL, J.W., BOZEMAN, N. (1981). Variation in neuropsychological performance as a function of sex. *The Journal of Psychology*, 109, 127-131.
- GOW, L., WARD, J. (1982). The Porteus Maze Test. *Perceptual and Motor Skills*, 54, 1043-1053.
- HAFFEY, W.J. (1983). A demonstration of Luria's qualitative neuropsychological method of cognitive remediation. *Proceedings of the 6th INS, Mexico*.
- HEATON, R.K., GRANT, I., MATTHEWS, C.G. (1986). Differences in neuropsychological test performance associated with age, education and sex. In: I. Grant, K.M. Adams (Eds). *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders*, pp. 100-120, New-York, Oxford University Press.
- HERIOT, S., BEALE, I. (1996). New Zealand norms for the Visual Sequential Memory subtest of the Illinois Test of Psycholinguistic Abilities-Revised. *New Zealand Journal of Psychology*, 25, 2-7.
- KAY, G.G. (1985). Neuropsychological investigation of the processes underlying performance on the extended Trail Making test. *Dissertation Abstracts International*, 46, 91.
- KIRK, U. (1992). Confrontation naming in normally developing children: Word-retrieval or word knowledge? *Clinical Neuropsychologist*, 6, 156-170.
- KIRK, U. (1992). Evidence for early acquisition of visual organization ability: A developmental study. *Clinical Neuropsychologist*, 6, 171-177.
- KLESGES, R. (1984). A major validation study of the Halstead-Reitan in the prediction of Cat-Scan assessed of brain damage. *Clinical Neuropsychology*, 29-34.
- KOLB, B., WISHAW, I.Q. (1990). *Fundamentals of human neuropsychology* (2nd ed.). New-York, W.H. Freeman and Company, 421-455.
- KOSSANYI, P., GRASSELLI, A. (1995). Arguments apportés par le test de Bender dans l'évaluation de la personnalité des enfants non lecteurs. Arguments for using the Bender Gestalt test in the personality assessment of children with severe reading disabilities. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 7, 18-26.
- KRIKORIAN, R., BARTOK, J.A. (1998). Developmental data for the Porteus Maze Test. *Clinical Neuropsychologist*, 12, 305-310.
- LECKLITER, I.N., FORSTER, A.A., KLONOFF, H., KNIGHTS, R.M. (1992). A review of reference group data from normal children for the Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery for Older Children. *Clinical Neuropsychologist*, 6, 201-229.
- LORIG, T.S., GEHRING, W.J., HYRN, D.L. (1986). Period analysis of the EEG during performance of the Trail Making test. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 8 (3), 97-98.
- LUSSIER, F., GUERIN, F., DUFRESNE, A., LASSONDE, M. (1998). Etude normative développementale des fonctions executives: La tour de Londres. Normative study of executive functions in children: Tower of London. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 10, 42-52.
- LYNCH, W.J. (1995). Microcomputer-assisted neuropsychological test analysis. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, 10, 97-100.
- MARISH, M.E., SAWICKI, R.F., FRANZEN, M.D., GOLDEN, C.J. (1985). Alpha coefficient reliabilities for the Luria-Nebraska summary and localization scales by diagnostic category. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 7, 10-12.
- MCCORMICK, E.J., JEANNERET, P.R., MECHAM, R.C. (1989). *Position Analysis Questionnaire*. Palo Alto, CA, Consulting Psychologists Press, inc.
- McKENNA, P., PARRY, R. (1994). Category specificity in the naming of natural and man-made objects: Normative data from adults and children. *Neuropsychological Rehabilitation*, 4, 255-281.
- MITRUSHINA, M.N., BOONE, K.B., D'ELIA, L.F. (1999). *Handbook of normative data for neuropsychological assessment*. New York, NY, USA, Oxford University Press, 531 pp.
- MOSES JR., J.A., GOLDEN, J.C., ARIEL, R., GUSTAVSON, J.L., (1983). Interpretation of the Luria-Nebraska neuropsychological battery, Vol. 1. New-York, Grune and Stratton.
- MOSES, J.A., SCHEFFT, B.K., WONG, J.L., BERG, R.A. (1992). Revised norms and decision rules for the Luria-Nebraska Neuropsychological Battery, Form II. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 7, 251-269.
- MOSES, J.A., SCHEFFT, B.K., WONG, J.L., BERG, R.A., ET AL. (1993). Revised norms and decision rules for the Luria-Nebraska Neuropsychological Battery, Form II: Erratum. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 8, 184.
- O'DONNELL, W.E., REYNOLDS, D.M., DESOTO, C.B. (1983). Neuropsychological impairment scale (nis): initial validation study using Trail Making test (A et B) and WAIS digit symbol (Scaled score) in a mixed grouping of psychiatric, neurological, and normal patient. *Journal of Clinical Psychology*, 39 (5), 747-748.
- OLSON, H.C., FELDMAN, J.J., STREISSGUTH, A.P., SAMPSON, P.D., BOOKSTEIN, F.L. (1998). Neuropsychological deficits

- in adolescents with fetal alcohol syndrome: Clinical findings. *Alcoholism: Clinical and Experimental Research*, 22, 1998-2012.
- PANIAK, C., MILLER, H.B., MURPHY, D., ANDREWS, A., ET AL. (1997). Consonant Trigrams Test for Children: Development and norms. *Clinical Neuropsychologist*, 11, 198-200.
- PANIAK, C., MURPHY, D., MILLER, H., LEE, M. (1998). Wechsler Memory Scale — Revised Logical Memory and Visual Reproduction norms for 9- to 15-year-olds. *Developmental Neuropsychology*, 14, 555-562.
- PARSONS, A.O., FARR, S.P. (1981). The neuropsychology of alcohol and drug use. In: S.B. Filkson, T.J. Boll (Eds.), *Handbook of Clinical Neuropsychology*. New-York, Wiley Interscience.
- PENDLETON, M.G., HEATON, R.K. (1982). A comparison of the Wisconsin card sorting test and the Category test. *Journal of Clinical Psychology*, 38, 392-396.
- PETRIDES, M., MILNER, B. (1982). Deficits on subject — ordered tasks after frontal — and temporal — lobe lesions in man. *Neuropsychologia*, 20, 249-262.
- RAPPAPORT, M., HALL, M.K., HOPKINS, K., COPE, D.N., (1982). Disability rating scale for severe head trauma: coma to community. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 63, 118-123.
- REITAN, R.M., WOLFSON, D. (1995). Influence of age and education on the neuropsychological test performance of older children. *Child Neuropsychology*, 1, 165-169.
- RIXECKER, H., HARTJE, W. (1980). Kimura's recurring-figures test: A normative study. *Journal of Clinical Psychology*, 36, 465-467.
- ROBERTS, M.A., FURUSETH, A. (1997). Eliciting parental report following pediatric traumatic brain injury: Preliminary findings on the Pediatric Inventory of Neuro-behavioral Symptoms. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 12, 449-457.
- ROBERTS, M.A., FRANZEN, K.M., FURUSETH, A., FULLER, L. (1995). A developmental study of the Tinker Toy (R) test: Normative and clinical observations. *Applied Neuropsychology*, 2, 161-166.
- ROBERTS, M.A., PERSINGER, M.A., GROTE, C., EVERTOWSKI, L.M., SPRINGER, J.A., TUTEN, T., MOULDEN, D., FRANZEN, K.M., ROBERTS, R.J., BAGLIO, C.S. (1994). The Dichotic Word Listening Test: Preliminary observations in American and Canadian samples. *Applied Neuropsychology*, 1, 45-56.
- ROLAND, P.E. (1984). Metabolic Measurements of the working frontal cortex in man. *Trends in Neuroscience*, 430-435.
- ROSSELLI, M., ARDILA, A. (1993). Developmental norms for the Wisconsin Card Sorting Test in 5- to 12-year-old children. *Clinical Neuropsychologist*, 7, 145-154.
- ROTHKE, S. (1986). The role of set shifting cues on the Wisconsin card sorting test and Halstead category test. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 8, 11-14.
- RUFF, R.M. (1985). *San Diego Neuropsychological Test Battery (Manual)* San Diego. U. of California, San Diego.
- RUFF, R.M., LIGHT, R. (1985). The Ruff-Light Trail Learning Test (Manual) San Diego. U. of California, San Diego.
- RUFF, R.M., EVANS, R.W., LIGHT, R.H. (1986). Automatic detection vs controlled search: a paper-and-pencil approach. *Perceptual and Motor Skills*, 62, 407-416.
- RUFF, R.M., LIGHT, R.H., EVANS, R.W. (1987). The Ruff figural fluency test: A normative study with adults. *Developmental Neuropsychology*, 3, 37-51.
- RUFF, R.M., PARKER, S.B. (1993). Gender- and age-specific changes in motor speed and eye and coordination in adults: Normative values for the Finger Tapping and Grooved Pegboard tests. *Perceptual and Motor Skills*, 76, 1219-1230.
- RUSSELL, E.W. (1975). A multiple scoring method for the assessment of complex memory functions. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 43, 800-809.
- RYAN, C.M., MORROW, L.A., BROMET, E.J., PARKINSON, D.K. (1987). Assessment of neuropsychological dysfunction in the workplace normative data from the Pittsburgh occupational exposures test battery. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, 665-679.
- SEIDEL, W.T. (1994). Applicability of the Hooper Visual Organization Test to pediatric populations: Preliminary findings. *Clinical Neuropsychologist*, 8, 59-68.
- SEIDEL, W.T., JOSCHKO, M. (1991). Assessment of attention in children. *Clinical Neuropsychologist*, 5, 53-66.
- SHERILL, R.E. (1987). Options for shortening Halstead's Category Test for Adults *Archives of Clinical Neuropsychology*, 2, 343-352.
- SIMPSON, N., BLACK, F.W., STRUB, R.L. (1986). Memory assessment using the Strub-Black mental status examination and the Wechsler memory scale. *Journal of Clinical Psychology*, 42 (1), 147-155.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1991). *A compendium of neuropsychological tests*. New York, Oxford University Press.
- SPREEN, O., STRAUSS, E. (1998). *A compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary (2nd ed.)*. New York, Oxford University Press, 736 pp.
- STANTON, B.A., JENKINS, C.D., SAVAGEAU, J.A., ZYNZANSKI, S.J. (1984). Age and educational differences on the Trail Making Test and Wechsler Memory Scales. *Perceptual and Motor Skills*, 58, 311-318.
- STEINMEYER, C.A. (1986). A meta-analysis of Halstead-Reitan test performance of non-brain damaged subjects. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 1, 301-308.
- STUSS, D.T., BENSON, D.F. (1986). *The Frontal Lobes*. New-York, Raven Press.
- TAMKIN, A.S., JACOBSEN, R. (1984). Age-related norms for the Hooper Visual Organization Test. *Journal of Clinical Psychology*, 40, 1459-1463.
- TAYLOR, B.L. (1969). Localization of cerebral lesions by psychological testing. *Clinical Neurosurgery*, 16, 269-287.
- TAYLOR, B.L. (1979). Psychological assessment of neurosurgical patients. In: T. Ramussen, R. Marino (Eds.), *Functional Neurosurgery* (pp. 165-180). McGraw-Hill Book Company.
- THOMPSON, L.L., PARSON, O.A. (1985). Contribution of the T.P.T. to adult neuropsychological assessment: a review. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 7 (4), 430-444.
- TRITES, R.A. (1979). *Neuropsychological Test Manual*. Royal Ottawa Hospital Self-Published.
- ULLMAN, D.G., MCKEE, D.T., CAMPBELL, K., LARRABEE, G.J., TRAHAN, D.E. (1997). Preliminary children's norms for the continuous visual memory test. *Child Neuropsychology*, 3, 171-175.
- VAKIL, E., BLACHSTEIN, H., SHEINMAN, M. (1998). *Rey AVLT: Developmental norms for children and the sensi-*

- tivity of different memory measures to age. *Child Neuropsychology*, 4, 161-177.
- VAN DEN BURG, W., KINGMA, A. (1999). Performance of 225 Dutch school children on Rey's Auditory Verbal Learning Test (AVLT): Parallel test-retest reliabilities with an interval of 3 months and normative data. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 14, 545-559.
- VAN GORP, W.G., SATZ, P., KIERSH, M.E., HENRY, P. (1986). Normative data on the Boston Naming for a group of normal older adults. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 702-709.
- WABER, D.P., HOLMES, J.M. (1986). Assessing children's memory production of the Rey-Osterrieth Complex Figures. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, 563-580.
- WABER, D.P., BERNSTEIN, J.H. (1994). Repetitive graphomotor output in learning-disabled and non learning-disabled children: The Repeated Patterns Test. *Developmental Neuropsychology*, 10, 51-65.
- WABER, D.P., BERNSTEIN, J.H. (1995). Performance of learning-disabled and non-learning-disabled children on the Rey Osterrieth Complex Figure: Validation of the developmental scoring system. *Developmental Neuropsychology*, 11, 237-252.
- WALLACE, J.L. (1984). Wechsler Memory Scale. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 6, (suppl.), 216-226.
- WEBER, A.M., SEGALOWITZ, S.J. (1990). A measure of children's attentional capacity. *Developmental Neuropsychology*, 6, 13-23.
- WEBSTER, J.S., SCOTT, R.R., NUNN, B., MC NEER, M.F., VARNELL, N. (1984). A brief neuropsychological screening procedure that assesses left and right hemispheric function. *Journal of Clinical Psychology*, 40, 237-240.
- WECHSLER, D. (1987). Wechsler Memory Scale — Revised Manual. San Antonio, The Psychological Corporation, Harcourt Brace Jovanovitch.
- WELSH, M.C., PENNINGTON, B.F., GROISSER, D.B. (1991). A normative-developmental study of executive function: A window on prefrontal function in children. *Developmental Neuropsychology*, 7, 131-149.
- WILSON, B.A., IVANI-CHALIAN, R., BESAG, F.M., BRYANT, T. (1993). Adapting the Rivermead Behavioural Memory Test for use with children aged 5 to 10 years. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 15, 474-486.
- WILSON, R.S., BACON, L.D., KASZNIAK, A.W., FOX, J.H. (1982). The episodic-semantic memory distinction and paired associate learning. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 50, 154-155.
- WOLFF, A.B., KAMMERER, B.L., GRADNER, J.K., THATCHER, R.W. (1989). Brain Behavior relationships in deaf children: The Gallaudet Neurobehavioral Project. *Journal of the American Deafness and Rehabilitation Association*, 23, 19-33.
- WONG, J.L., SCHEFFT, B.K., MOSES, J.A. (1990). A normative study of the Luria-Nebraska Neuropsychological Battery, Form II. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 12, 175-179.
- WONG, J.L., SCHEFFT, B.K., MOSES, J.A. (1992). Comparison of empirically derived and predicted standard scores for Form II of the Luria-Nebraska Neuropsychological Battery. *Perceptual and Motor Skills*, 75, 731-736.
- WYSOCKI, J.J., SWEET, J.J. (1985). Identification of brain damaged, schizophrenic, and normal medical patients using a brief neuropsychological screening battery. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 7, 40-44.
- YEATES, K.O. (1994). Comparison of developmental norms for the Boston Naming Test. *Clinical Neuropsychologist*, 8, 91-98.
- YEUDALL, L.T., FROMM, D., REDDON, J.R., STEFANYK, W.O. (1986). Normative data stratified by age and sex for 12 neuropsychological tests. *Journal of Clinical Psychology*, 42, 918-946.



## Annexe 4

# LISTE DES DISTRIBUTEURS D'INSTRUMENTS ET DE TESTS PSYCHOLOGIQUES

**Note.** \*Distributeur de tests neuropsychologiques ; + Distributeur de logiciels neuropsychologiques.

Academic Therapy Publications\*+  
20 Commercial Boulevard  
Novato, CA 94947,  
USA

American Association  
of Mental Deficiency  
444 N. Capital NW  
Suite 846, Washington DC  
20001 USA

American Association  
of State Psychology Boards  
P.O. Box 4389, 555 S. Perry Street  
Montgomery, AL 36101  
USA

American College Testing Program  
P.O. Box 168  
Iowa City, IA 52243  
USA

American Dental Association  
211 East Chicago Avenue  
Chicago, IL 60611  
USA

American Foundation for the Blind  
15, West 16th Street,  
New York, New York 10011  
USA (212) 620-2000

American Guidance Service\*  
Publisher's Building Circle Pines  
MN 55014  
USA

American Orthopsychiatric  
Association\* Inc.  
49 Sheridan Avenue  
Albany, NY 12210  
USA

American Printing House for the  
Blind  
1839 Francfort Avenue,  
PO Box 6085  
Louisville, Kentucky 40206-0085  
(502) 895-2405

Associated Services for the Blind  
919 Walnut Street  
Philadelphia Pennsylvania  
19107 USA  
(215) 627-0600

Association of American  
Medical Colleges  
Suite 200, One Dupont Circle  
N.W., Washington  
DC 20036

Attention Technology, Inc. +  
2129 West Larpenteur Ave  
St Paul MN 55113, USA

Behavioral Science Systems  
P.O. Box 1108, Minneapolis, MN  
55440 USA

Behaviordyne, Inc. +  
P.O. Box 10994  
Palo Alto, CA, USA

Bexley-Maudsley Automated  
Psychological Screening\*+  
NFER-Nelson  
Publishing Company Ltd  
2 Oxford Road East  
Windsor Berkshire, England,  
SL4 1DF

Brunner-Mazel  
19 Union Square, NY  
New York 10003, USA

Centre de Psychologie Appliquée\*  
48, avenue Victor Hugo  
Paris, XVI<sup>e</sup>  
France

Centre de Recherche\*+  
Centre Hospitalier Côte des Neiges  
4565, chemin de la Reine Marie  
Montréal, P.Q., Canada, H3W 1W5

Charles Merrill  
Publishing Company  
1300 Alum Creek Drive  
Columbus, Ohio 43216,  
USA

Clinical Psychology  
Publishing Co.  
4 Conant Square  
Brandon, VT  
USA 05733

Cognition Software Inc. +  
P.O. Box 1011  
Marblehead, MA 01945,  
USA

Computer-Administered  
Neurobehavioral Evaluation System  
(NES) + E.L. Baker,  
Harvard School of Public Health,  
655 Huntington Ave,  
Boston MA 02115,  
USA

Computerized Aphasia  
Treatment System (CATS)\*+  
VA Outpatient Clinic,  
(CO R.C. Katz)  
South Hill Street, Los Angeles  
CA, 90013,  
USA

- Computerized Continuous Performance Test\*+  
R.L. Brunner, Ph.D.  
Children's Hospital Medical Center  
Ellan & Bethesda Avenues  
Cincinnati, OH, USA, 45229
- Computerized Swedish Performance Evaluation System\*+  
F. Gamberdale, National  
Institute of Occupational Health,  
Solna, Sweden
- Consulting Psychologists Press,  
Inc.\*+  
577 College Avenue  
Palo Alto  
CA 94306, USA
- CPPC\*+  
4 Conant Square  
Brandon, Vermont  
USA, 05733
- C.P.S. Inc.  
P.O. Box 83  
Larchmont  
CA 10538, USA
- CTB/McGraw-Hill  
Del Monte Research Park  
Monterey, CA 93940, USA
- Curriculum Associates, Inc  
5 Esquire Road  
North Billerica  
Massachusetts 01862-2589, USA  
800-225-0248  
617-667-8000
- Denman, Sydney B.  
1040 Fort Sumter Drive  
Charleston, South Carolina  
USA (29412)
- Denver Developmental Materials  
P.O. Box 6919  
Denver, CO  
USA 80206-0919
- Department of Psychiatry  
University of Vermont  
1 South Prospect St  
Burlington, Vermont 05401, USA
- Devereux Foundation Press  
19, South Waterloo Road  
Box 400, Devon, Pennsylvania  
19333  
(215) 964-3000
- DK Consultants\*  
Department of Psychology  
University Hospital  
London, Ontario, Canada
- DLM Teaching Resources  
One DLM Park, P.O. Box 4000  
Allen, TX 75002, USA
- Editest\*  
rue Général Capiaumont, 94  
1040-Bruxelles  
Belgique
- Éditions de l'ABC  
20 rue Escoffier (Bât. 9)  
94671 Charenton-le-Pont  
France
- Éditions de l'Université d'Ottawa\*  
Université d'Ottawa  
Ottawa, Ontario  
Canada
- Educational and Industrial  
Testing Service  
(EDITS)  
P.O. Box 7234  
San Diego, CA 92107, USA
- Educational Testing Service  
Princeton  
NJ 08541, USA
- Educators Publishing Service  
75 Moulton Street  
Cambridge, MA 02238-9101, USA
- Essex Corporation, Suite 227  
1040 Woodstock Road  
Orlando, FL 32803, USA
- F.A. Davis  
Davis Press  
6060 Doulton Ave.  
Richmond, BC  
Canada V7C 4Y4
- Farrall Instruments, Inc.\*  
P.O. Box 1037, Grand Island  
Nebraska 68802 USA  
(308) 348-1530
- For Thought, Ltd +  
9 Trafalgar Square  
Nashus, NH 03063, USA
- General Educational Development  
Testing Service of the American  
Council on Education,  
One Dupont Circle, N.W.,  
Washington, DC 20036, USA
- Gordon Diagnostic Systems, Inc.\*+  
P.O. Box 746  
DeWitt, NY 13214-746, USA
- Grune and Stratton Inc.  
6277 Sea Harbor Drive  
Orlando, FL 32837, USA
- GSI Publications  
P.O. Box 746  
DeWitt, NY  
USA 13214
- Happ Electronics, Inc. +  
4640 Island View  
Oshkosh, WI 54901, USA
- Harper and Row  
Harper Collins  
10E 53rd Street  
New York, NY 10022-5299, USA
- Hartley Courseware, Inc. +  
Dimondale, MI 48821, USA
- Harvard University Press  
79 Garden Street  
Cambridge, MA 02138, USA
- Hawthorne Educational Services  
P.O. Box 7570  
Columbia, MO  
USA 62505
- Hogrefe and Huber Publishers  
12-14 Bruce Park Avenue  
Toronto, Ontario  
M4P 2S3  
(416) 482-6339
- Houghton Mifflin Canada  
150 Steelcase Road  
Markham, Ontario  
Canada, L3R 3J9  
416-475-1755
- Huber (Hans) Langgassstrasse 76  
3000 Berne 9  
Switzerland, USA
- Integrated Professional Systems\*+  
5211 Mahoning Avenue, Suite 135  
Youngtown, OH 44515, USA
- Institut de Recherche  
Psychologique\*+  
(Institute of Psychological Research)  
34 Fleury St. West Montréal, H3L  
1S9, Canada (514) 382-3000
- Institute of Personality and  
Ability Testing, Inc. (IPAT)  
P.O. Box 188, Champaign  
IL 61820, USA
- Institute of Rehabilitation  
Medicine\*+  
400 East 34th Street  
New York, NY, 10016, USA
- Kent Developmental Metrics  
Kent, OH  
USA 44240-2060

Laboratoire de Neuroscience  
de la Cognition\*+  
C.M.J. Braun  
Département de psychologie,  
UQAM  
C.P. 8888, Succ. Centre-Ville  
Montréal, P.Q.,  
Canada, H3C 3P8

Lafayette Instrument Company\*  
P.O. Box 5729  
Lafayette, IN 47903, USA  
(317) 423-1505

Language Stimulation Software  
Series\*+  
Aspen Systems Corp.  
1600 Research Boulevard  
Rockville, MD, 20850, USA

Law School Admission Council  
Suite 150, 11 Dupont Circle  
N.W. Washington  
DC 20036, USA

Lawrence Erlbaum Associates, Inc.\*  
365 Broadway  
Hillsdale, NJ 07642,  
USA

Lea and Febiger\*  
600 Washington Square  
Philadelphia, Pennsylvania  
19106, USA

Lewis (H.K.) and Co. Ltd  
P.O. Box No. 66, 136 Gower Street  
London, WC1E6BS  
England

Life Science Associates +  
One Fenimore Road  
Bayport, NY 11705, USA  
(516) 472-2111

London House Management  
Consultants  
Human Resource Center  
1550 N. Northwest HWY,  
Suite 302 Park Ridge, Illinois 60068  
USA

Metritech, Inc.  
111 N. market St.  
Champaign, Ill  
USA 61820

Micro-Computer Assisted  
Rehabilitation of Language  
Disorders +  
F.J. Stachowiak,  
Rheinische Landesclinic Bonn.  
Kaiser-Karl-Ring, 20-5300, Bonn-1,  
West Germany

Microcomputer-based Test System +  
D. Foree Department of Psychology  
122 Davie Hall, 013A  
University of North Carolina,  
Chapel Hill, NC 27514, USA

Milan Automated Neurobehavioral  
System\*+  
M.G. Cassitto  
Istituto di Medicina del Lavoro,  
Via S. Barnaba, 8,  
I-20122, Milano, Italia

Modern Curriculum Press  
13900 Prospect Road  
Cleveland, Ohio 44136  
USA  
216-238-2222

Modern Education Corporation  
P.O. Box 721  
Tulsa, Oklahoma 74101  
USA

Multi-Health Systems, Inc.\*  
95 Thorncliffe Park Drive, Suite 100  
Toronto, (Ontario), Canada  
M4H 1L7

National Computer Systems (NCS) +  
P.O. Box 1416, Minneapolis  
MN 55440  
USA

National Rehabilitation Services +  
P.O. Box 1247  
Gaylord, MI 49735  
USA

National Computer Systems (NCS)  
Professional Assessment Services\*+  
P.O. Box 1416  
Minneapolis, MN 55440  
USA

Neuropsychology Laboratory  
University of Victoria  
Victoria, BC  
Canada V8W 3P5

Neuropsychology Press  
Tucson, Arizona  
USA

NFER-Nelson\*+  
Darvill House  
2 Oxford Road East  
Windsor, Berks, SL4 1DF  
Ontario, Canada

Northwestern University Press  
625 Colfax Street  
Evanston, Illinois 60208-4210  
USA

Otago Test Battery\*+  
O. Davidson  
Department of Psychology  
P.O. Box 56  
Dunedin, New Zealand

Oxford University Press-Canada\*  
70 Wynford Drive  
Don Mills Ont. M3C 1J9, Canada  
(416) 441-2941

Parrot Software +  
190 Sandy Ridge Road  
State College  
PA 16803  
USA

Physio-ERP\*  
3232 Autoroute Laval-ouest  
Chomedey, P.Q.  
Canada, H7T 2H6  
514-335-6355

Plenum Press  
233 Spring Street  
New York, NY 10013-1578  
USA

Precision People, Inc. +  
3452 North Ride Circle, S.  
Jacksonville, FL 32217,  
USA

Presses Universitaires de France  
17 rue Soufflot  
75005 Paris  
France

PRO-ED  
8700 Shoal Creek Blvd.  
Austin, TX  
USA 78758

PSYCHAN  
101 Amber Street  
Markham, Ontario, L3R 3B2  
(416) 495-7343 Canada

Psychological Assessment  
Resources, Inc.\*+  
(PAR), P.O. Box 998  
Odessa, FL 33556  
USA

The Psychological Corporation\*+  
555 Academic Court  
San Antonio, TX 78204  
USA

Psychological Development  
Publications  
5300 Hollywood Boulevard  
Los Angeles CA 90027  
USA

Psychological Software Services\*+  
P.O. Box 29205  
Indianapolis, Indiana  
46229, USA  
(317) 291-5809

Psychological Test Specialists +  
Box 9229, Missoula  
MT 59807, USA

Psychologistics, Inc.\*  
P.O. Box 3896  
Indianapolis, FL 32903, USA

Psychometric Assessment System\*+  
R.J. Brannonier  
Inst for Psychopharmacologic  
Research  
1842 Beacon St. Brookline,  
MA., USA 02146

Psychometrics Canada Ltd  
Room 103, Students Union Building  
University of Alberta  
Edmonton, Alberta  
Canada T6G 2J7

Psychometric Software, Inc.\*+  
927 E. New Haven Ave., Suite 314  
Melbourne, FL 32902-1677, USA

Publishers Test Service  
CTB MacMillan/McGraw-Hill  
2500 Garden Road  
Monterey, CA 93940

Reitan Neuropsychology Laborato-  
ries\*+  
1338 East Edison Street  
Tucson, AZ 85719  
USA  
(602) 795-3717

Repeatable Cognitive-Perceptual-  
Motor  
Battery (RCPM)\*+  
Ronald F. Lewis, Ph.D.  
c/o 41730 Brandywine  
Mt. Clemens, MI 48044, USA

Research Psychologists Press, Inc.  
Box 984,  
1110 Military Street  
Port Huron, MI 48061-0984  
USA

Riverside Publishing Co.  
8420 Bryn Mawr Avenue  
Chicago, IL 60631, USA

Robert Draper +  
Hôpital Psychiatrique de Brockville  
C.P. 1050  
Brockville, Ontario  
Canada K6W 5N7

Robert Sbordone, Inc. +  
8840 Warner Ave., Suite 301  
Mountain, Valley California, 92708

Rocky Mountain  
Behavioral Science Institute, Inc.  
P.O. Box 1066, Fort Collins, CO  
80522, USA

Rosenzweig Saul  
8029 Washington Avenue  
St-Louis, MO 63114  
USA

Scholastic Testing Service, Inc.  
480 Meyer Road, P.O. Box 1056  
Bensenville, IL 60106  
USA

Science Research Associates, Inc. +  
155 North Wacker Drive  
Chicago, IL 60606  
USA

Self-Regulation Systems Inc.\*+  
15521 N.E. 90th St.  
Redmond WA 98052, USA  
(206) 882-1101

Sheridan Psychological Services,  
Inc.  
P.O. Box 6101, Orange  
CA 92667  
USA

Sienna Software +  
213 East Sugnet  
Midland, MI 48640, USA

Stanford University Press  
Stanford  
CA 94305  
USA

Stoelting, Co.\*  
1350 South Kostner Avenue  
Chicago, IL 60623  
USA  
(312) 522-4500

Technolab Industries Limited\*  
2500 Bates Road Room 306  
Montréal, (Québec), Canada  
H3S 1A6

Test Corporation of America  
330W 47th Street  
Kansas City, Missouri  
USA

Thames Valley Test Company\*  
7-9 The Green  
Flempton, Bury St-Edmunds  
Suffold, IP28 6EL  
England

Thomas Charles C.\*  
301-327 East Lawrence Avenue  
Springfield, IL 62717  
USA

University of Illinois Press\*  
Box 5081, Station A  
Champaign, IL 61820  
USA

University of Minnesota Press\*  
2037 University Avenue S.E.  
Minneapolis, MN 55414  
USA

U.S. Employment Service,  
Employment and Training  
Administration,  
U.S. Department of Labor,  
601D Street, N.W., Washington, DC,  
20213, USA

U.S. Military Entrance  
Processing Command  
Testing Directorate,  
2500 Green Bay Road  
North Chicago, IL 60064,  
USA

Wang Neuropsychological +  
Laboratory  
1720 La Luna Court  
San Luis Obispo, CA  
USA, 93401

Western Center Health Group  
Suite 455 717 Denman Street  
Vancouver, B.C. V6G 2L6  
Canada

Western Psychological Services\*+  
12031 Wilshire Boulevard  
Los Angeles, CA 90025  
USA, (213) 478-2061

W.H. Freeman  
41 Madison Avenue-E. 26th  
(35th floor)  
New York, NY  
USA

Wonderlic (E. F) & Associates Inc. +  
P.O. Box 8007, 820 Frontage Road  
Northfield, IL 60093-8007  
USA

ZORGLUB GROUP +  
G. Deloche  
Hôpital de la Salpêtrière  
47 Boulevard de l'Hôpital  
75651 Paris CEDEX 13, France



## LISTE DES DISTRIBUTEURS DE LOGICIELS PSYCHOLOGIQUES

Note. \*Distributeurs de tests neuropsychologiques.

Abackans Diversified Computer  
Processing, Inc.  
P.O. Box 1017  
Uniontown, OH 44685-1017  
(800) 438-8188  
(216) 438-8188  
FAX: (216) 699-0606

Academic Therapy Publications\*  
20 Commercial Boulevard  
Novato, CA 94947, USA

Attention Technology, Inc.  
2129 West Larpentour Ave  
St Paul MN 55113, USA

Behaviordyne, Inc.  
P.O. Box 10994  
Palo Alto, CA, USA

Bexley-Maudsley Automated  
Psychological Screening\*  
NFER-Nelson  
Publishing Company Ltd  
2 Oxford Road East  
Windsor Berkshire, England,  
SL4 1DF

Cognition Software Inc.  
P.O. Box 1011  
Marblehead, MA 01945  
USA

Cognitive Training Series\*  
Huguenot Professional Center  
1915 Huguenot Road  
Richmond VA, 23235, USA

Colorado Neuropsychology Tests  
102 East Jefferson  
Colorado Springs, CO 80907  
USA (719) 632-0668

Computations  
P.O. Box 502  
Troy Michigan  
USA 48099

Computer-Administered  
Neurobehavioral Evaluation System  
(NES) E.L. Baker,  
Harvard School of Public Health,  
655 Huntington Ave,  
Boston MA 02115, USA

Computerized Aphasia  
Treatment System (CATS)\*  
VA Outpatient Clinic, (CO R.C.  
Katz)  
South Hill Street, Los Angeles  
CA, 90013, USA

Computerized Continuous  
Performance Test\*  
R.L. Brunner, Ph.D.  
Children's Hospital Medical Center  
Ellan and Bethesda Avenues  
Cincinnati, OH, USA, 45229

Computerized Swedish Performance  
Evaluation System\*  
F. Gamberdale, National  
Institute of Occupational Health,  
Solna, Sweden

Consulting Psychologists Press,  
Inc.\*  
577 College Avenue  
Palo Alto  
CA 94306, USA

CPPC\*  
4 Conant Square  
Brandon, Vermont  
USA, 05733

The Einstein Corporation  
11340 W. Olympic Boulevard  
Los Angeles, CA, 90064, USA

For Thought, Ltd  
9 Trafalgar Square  
Nashus, NH 03063, USA

Gordon Diagnostic Systems, Inc.\*  
P.O. Box 746  
DeWitt, NY 13214-746, USA

Greentree Group, Inc.\*  
P.O. Box 28  
Mohnton, PA, 19540, USA

Happ Electronics, Inc.  
4640 Island View  
Oshkosh, WI 54901, USA

Hartley Courseware, Inc.  
Dimondale, MI 48821, USA

Hogrefe and Huber Publishers  
12-14 Bruce Park Avenue  
Toronto, Ontario  
M4P 2S3  
(416) 482-6339

Integrated Professional Systems\*  
5211 Mahoning Avenue, Suite 135  
Youngtown, OH 44515, USA

Institut de Recherche  
Psychologique\*  
(Institute of Psychological Research)  
34 Fleury St. West Montréal, H3L  
1S9, Canada (514) 382-3000

Institute of Rehabilitation Medicine\*  
400 East 34<sup>th</sup> Street  
New York, NY, 10016, USA

Laboratoire de Neurosciences  
de la Cognition\*  
C.M.J. Braun  
Département de psychologie,  
UQAM  
C.P. 8888, Succ. Centre-Ville  
Montréal, P.Q.,  
Canada, H3C 3P8

Language Stimulation Software  
Series\*  
Aspen Systems Corp.  
1600 Research Boulevard  
Rockville, MD, 20850, USA

Life Science Associates  
One Fenimore Road  
Bayport, NY 11705, USA  
(516) 472-2111

Micro-Computer Assisted  
Rehabilitation of Language  
Disorders  
F.J. Stachowiak,  
Rheinische Landesklinik Bonn.  
Kaiser-Karl-Ring, 20-5300, Bonn-1,  
West Germany

Microcomputer-based Test System  
D. Foree Department of Psychology  
122 Davie Hall, 013A  
University of North Carolina,  
Chapel Hill, NC 27514,  
USA

Milan Automated Neurobehavioral  
System\*  
M.G. Cassitto  
Istituto di Medicina del Lavoro,  
Via S. Barnaba, 8,  
I-20122, Milano, Italia

Multi-Health Systems, Inc. +  
95 Thorncliffe Park Drive, Suite 100  
Toronto, (Ontario), Canada  
M4H 1L7

National Computer Systems (NCS)  
P.O. Box 1416, Minneapolis  
MN 55440, USA

National Rehabilitation Services  
P.O. Box 1247  
Gaylord, MI 49735, USA

National Computer Systems (NCS)  
Professional Assessment Services\*  
P.O. Box 1416  
Minneapolis, MN 55440,  
USA

Neuroware, Inc.  
4426 Cleveland Avenue  
Ft. Myers, FL 33901, USA

Neuropsychological Test Battery  
for Visual Motion Analysis\*  
L.M. Vaina, Biomedical Engineering  
Department, Cambridge,  
MA 02139, USA

NFER-Nelson\*  
Darvill House  
2 Oxford Road East  
Windsor, Berks, SL4 1DF  
Ontario, Canada

Otago Test Battery\*  
O. Davidson  
Department of Psychology  
P.O. Box 56  
Dunedin, New Zealand

Pacific Psychological\*  
710 George Washington Way  
Suite G. Richland  
WA 99352, USA

Parrot Software  
190 Sandy Ridge Road  
State College  
PA 16803, USA

Precision People, Inc.  
3452 North Ridge Circle, S.  
Jacksonville, FL 32217, USA

Psychological Assessment  
Resources, Inc.\*  
(PAR), P.O. Box 998  
Odessa, FL 33556, USA

The Psychological Corporation\*  
555 Academic Court  
San Antonio, TX 78204, USA

Psychological Software Services\*  
P.O. Box 29205  
Indianapolis, Indiana  
46229, USA  
(317) 291-5809

Psychological Test Specialists  
Box 9229, Missoula  
MT 59807, USA

Psychological Testing Service  
213 East Sugnet  
Midland Michigan  
USA 48642

Psychologistics, Inc  
P.O. Box 033896  
Indianapolis, FL 32903, USA

Psychometric Software, Inc.\*  
927 E. New Haven Ave., Suite 314  
Melbourne, FL 32902-1677  
USA

Reitan Neuropsychology  
Laboratories\*  
1338 East Edison Street  
Tucson, AZ 85719, USA

Repeatable Cognitive-Perceptual-  
Motor  
Battery (RCPM)\*  
Ronald F. Lewis, Ph.D.  
c/o 41730 Brandywine  
Mt. Clemens, MI 48044, USA

Robert Draper  
Hôpital Psychiatrique de Brockville  
C.P. 1050  
Brockville, Ontario  
Canada, K6W 5W7

Science Research Associates, Inc.  
155 North Wacker Drive  
Chicago, IL 60606, USA

Self-Regulation Systems Inc.\*  
15521 N.E. 90th St.  
Redmond WA 98052, USA  
(206) 882-1101

Sienna Software  
213 East Sugnet  
Midland, MI 48640, USA

Southern Micro Systems  
P.O. Box 2097  
Burlington, NC 27216, USA

Sunset Software  
Sunset Boulevard, Suite 414  
Los Angeles, CA, 90049, USA

Wang Neuropsychological  
Laboratory  
1720 La Luna Court  
San Luis Obispo, CA  
USA, 93401

Weathers Reports, Inc.  
W. 227 24th Avenue  
Spokane, WA 99203, USA

Western Psychological Services\*  
12031 Wilshire Boulevard  
Los Angeles, CA 90025  
USA

Wonderlic (E. F.) & Associates Inc.  
P.O. Box 8007, 820 Frontage Road  
Northfield, IL 60093-8007,  
USA

ZORGLUB GROUP  
G. Deloche  
Hôpital de la Salpêtrière  
47 Boulevard de l'Hôpital  
75651 Paris CEDEX 13, France

# GLOSSAIRE

## A

**Accident vasculaire cérébral (AVC).** Maladie des vaisseaux sanguins, due à une obstruction ou à une rupture d'un vaisseau, qui lèse une région particulière du cerveau.

**Acide aminé.** Molécule organique aux fonctions amine et acide constitutive des protéines, mais qui assure aussi d'autres fonctions comme celle de neurotransmetteur. *Exemple:* acide glutamique, acide aspartique, acide gamma-aminobutyrique ou GABA. Un gène peut coder pour un acide aminé.

**Acide désoxyribonucléique (ADN).** Base physique de l'hérédité, l'ADN est une chaîne linéaire de nucléotides, eux-mêmes constitués d'une base organique, d'un sucre (désoxyribose) et de phosphate. Deux chaînes complémentaires d'ADN forment une double hélice.

**Acide ribonucléique (ARN).** Contrairement à l'ADN, l'acide nucléique est présent dans le cytoplasme cellulaire. On connaît trois types d'ARN: l'ARN de transfert, l'ARN messager et l'ARN ribosomique. L'ARN détermine directement la synthèse de constituants corporels.

**Agnosie.** Trouble spécifique de la reconnaissance des stimuli complexes (choses, personnes, lieux, sons) avec conservation des sensations élémentaires et des facultés intellectuelles générales. On distingue les agnosies soit selon le canal sensoriel concerné (agnosies tactile, auditive, visuelle), soit en fonction de l'objet de la reconnaissance (agnosie corporelle) ou par la nature cognitive du déficit (agnosie sémantique).

**Alström (syndrome d').** Syndrome polymalformatif à transmission autosomique récessive comportant une

cécité précoce (par dégénérescence rétinienne), une surdité neurogène, une obésité, une atteinte rénale avec aminoacidurie et diabète insipide néphrogénique, et un diabète. D'autres anomalies biologiques ou endocriniennes sont possibles, mais on n'observe ni le retard intellectuel ni la polydactylie du syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl.

**Aicardi (syndrome d').** Affection idiopathique observée chez les filles comportant l'émergence de convulsions entre les âges de 1 jour et 4 mois suivis, un peu plus tard, de spasmes en flexion, répétitifs, précédés ou accompagnés de crises hémicloniques, de crises toniques axiales ou partielles. Les examens révèlent une agénésie du corps calleux et des lacunes chorio-réiniennes multiples apparaissant comme des plages arrondies d'aspect atrophique, de teinte blanc-jaunâtre avec des bords pigmentés.

**Alexander (maladie d').** Affection très rare observée surtout chez les garçons, débutant dans les premiers mois de la vie et caractérisée par un élargissement progressif de la tête, avec retard du développement. Anatomiquement, il existe une mégacéphalie avec hydrocéphalie. Histologiquement, on observe une démyélinisation sévère et diffuse associée à une prolifération d'astrocytes protoplasmiques dans les régions périvasculaires, sous-piale et sous-épendymaire.

**Allèles.** Formes variées d'un même gène, situées au même locus de chromosomes homologues. En subissant la ségrégation au cours de la méiose, elles contribuent à conférer des caractères différents à l'espèce concernée. Lorsque le caractère phénotypique observable en cause met en jeu des phénomènes de dominance et récessivité, c'est le gène dominant qui commande le caractère lorsque les 2 allèles sont présents dans la paire.

**Alpers (maladie de).** Affection rare, familiale et héréditaire, se manifestant chez l'enfant après une

période de développement normal, caractérisée cliniquement par un arrêt de croissance de la boîte crânienne (microcéphalie), des myoclonies, des paralysies, parfois une amaurose, évoluant vers un état démentiel.

**Amnios.** Revêtement interne de l'œuf de mammifère se prolongeant sans interruption avec le revêtement du cordon ombilical et avec le revêtement cutané du fœtus. Les cellules de l'amnios desquament du liquide amniotique sécrété par les reins du fœtus. Une extraction de ce liquide amniotique pratiquée à un certain stade (16<sup>e</sup> à 18<sup>e</sup> semaine) permet de recueillir des cellules amniotiques et de les cultiver. À partir de cette culture, on peut déterminer le caryotype du fœtus et réaliser des tests biochimiques pour identifier des conditions pathologiques.

**Anamnèse (ou histoire de la maladie).** Ensemble des renseignements fournis par le sujet interrogé sur l'histoire de sa maladie. Complément des données recueillies au dossier médical, le récit du malade est important afin de pouvoir estimer son discernement, son attitude critique et son contact avec la réalité. Les faits rapportés pourront être confrontés à l'histoire obtenue auprès de la famille ou de l'employeur.

**Anencéphalie.** Absence de développement du cerveau, remplacé par l'existence de quelques grammes de tissu rougeâtre. La base du crâne et la face existent. Mais les os de la voûte et le cerveau sont absents. L'anomalie n'entraîne le décès qu'à la naissance, ou peu de temps après. Les formes familiales de ce trouble monstrueux du développement sont rares mais existent néanmoins. L'anencéphalie peut être dépistée à la 16<sup>e</sup> semaine du développement par l'étude du liquide amniotique (*voir* Amnios) qui révèle l'augmentation anormale du taux d'alpha-fœtoprotéine.

**Aneuploïdie.** État caractérisé par un nombre excessif ou insuffisant de chromosomes, par opposition à l'euploïdie. *Voir* Euploïdie.

**Aphasie.** Perte de la parole par lésion cérébrale. On distingue deux grands types : l'aphasie motrice de Broca (variante anarthrique, apraxique, dyssyntaxique, avec conservation du langage intérieur) et l'aphasie sensorielle de Wernicke (lésions diffuses troublant le langage intérieur surtout dans son évocation volontaire, avec paraphasie et incompréhension majeure de la langue parlée).

**Apoptose.** Mort cellulaire génétiquement programmée et découlant de l'action phagocytaire des lymphocytes. L'apoptose est une forme de « suicide » cellulaire déclenché par la production de molécules signalisatrices de la mort de la cellule.

**Apraxie.** Impossibilité d'effectuer certains gestes, qui n'est explicable ni par une paralysie motrice ni par une incohérence intellectuelle d'ordre démentiel ou psychotique. L'apraxie touche, en principe, le geste appris.

**Arnold-Chiari (malformation d').** Malformation caractérisée par la présence anormale, au-dessous du trou occipital, dans la partie supérieure du canal rachidien, de la partie inférieure du cervelet et du bulbe, associant une hydrocéphalie, une arriération et des troubles neurologiques progressifs.

**Auto-immunité.** Ensemble des mécanismes de reconnaissance ou méconnaissance (atteinte et ou destruction) des tissus ou cellules d'un individu par son propre système immunitaire. Les maladies auto-immunes sont dues à des anticorps dirigés contre certains constituants cellulaires normaux du corps propre, telle la myéline dans la sclérose en plaques.

**Autosome.** Chromosome qui n'est pas un chromosome sexuel ou gonosome (X ou Y). Tout être humain porte vingt-deux paires d'autosomes et une paire de chromosomes sexuels. Le nombre peut en être inférieur ou supérieur chez des sujets anormaux. *Voir* Gonosome.

## B

**Barrière hémato-encéphalique.** Mécanismes qui rendent le déplacement des substances des capillaires vers les cellules du cerveau plus difficile que les échanges qui se produisent dans d'autres organes, le protégeant ainsi de substances présentes dans le sang (toxines, parasites). La barrière hémato-encéphalique est peu développée chez l'humain à la naissance, ce qui explique la susceptibilité du jeune enfant aux intoxications et infections cérébrales.

**Behçet (syndrome de).** Syndrome cérébro-oculocutanéomuqueux d'origine auto-immune, appartenant au groupe des ectodermoses érosives pluri-orificielles et associant une uvéite torpide récidivante à hypopion, une aphtose buccale et des ulcérations des organes génitaux. Le symptôme dominant est la vascularite.

**Bourneville (sclérose tubéreuse de).** Affection familiale à hérédité dominante, comportant une arriération mentale, des tumeurs cutanées (le plus souvent à type d'adénomes sébacés) et de façon plus inconstante des calcifications cérébrales et l'épilepsie.

**Bruxisme.** Tic consistant à grincer des dents. La dopamine serait un médiateur. Il existe des formes nocturnes et diurnes.



## C

**Canavan (sclérose cérébrale spongieuse de).** Maladie héréditaire récessive démyélinisante fatale du jeune enfant comportant une régression du développement psychomoteur et une cécité souvent associées à de la rigidité et à un nystagmus. Affecte surtout la communauté d'origine juive est-européenne.

**Carbamazépine (Tegretol®).** Corps de structure apparentée aux imipramines administré par voie buccale, utilisé dans les épilepsies psychomotrices ainsi que dans les névralgies du trijumeau. Quoique moins porté à donner des effets secondaires que les anticonvulsivants plus anciens (phénytoïne, barbital), il est néanmoins légèrement tératogène.

**Cholestérol.** Classé comme un lipide, c'est le stéroïde le plus répandu dans les tissus animaux. Il est situé dans les membranes cellulaires et utilisé pour la synthèse des lipoprotéines sériques, des hormones stéroïdes et des sels biliaires.

**Cockayne (syndrome de).** Maladie héréditaire autosomique récessive, congénitale, abiotrophique, comportant l'arriération mentale, un nanisme, la microcéphalie, la surdité modérée et la rétinite pigmentaire caractéristiquement « poivre et sel ».

**Congénital.** Se dit de maladies, d'anomalies ou de lésions présentes dès la naissance, héréditaires ou non.

**Craniopharyngiome.** Tumeur encapsulée, développée aux dépens des résidus de la poche de Rathke, en rapport anatomique intime avec l'hypophyse et la tige pituitaire.

**Craniosténose.** À la naissance, les os du crâne ne sont pas soudés et il existe des fontanelles. Cet état normal permet sans dommage l'augmentation progressive et rapide du cerveau pendant les premiers mois de la vie. Une craniosténose est un état constaté à la naissance dans lequel les os de la voûte (tous ou certains d'entre eux) sont prématurément soudés : il s'ensuit des déformations crâniennes, et à l'extrême, une hypertension intracrânienne, une cécité et parfois une débilité mentale, en l'absence d'intervention neurochirurgicale.

**Crouzon (maladie de).** Maladie familiale héréditaire, se transmettant sur le mode dominant, comportant des déformations du crâne et de la face, des troubles oculaires et une arriération mentale.

**Cyanose.** Aspect bleuté des téguments à la suite de causes très diverses (asphyxie, malformation cardiaque, méthémoglobinémie, etc.). C'est un des élé-

ments de l'Échelle Apgar (examen obstétrique sommaire).

## D

**Dandy-Walker (malformation de).** Variété particulière d'hydrocéphalie malformative caractérisée par l'association d'une agénésie du vermis cérébelleux et l'imperforation des trous de Luschka et de Magendie.

**De La Chapelle (syndrome de).** Syndrome 10 à 15 fois moins fréquent que le syndrome de Klinefelter, de phénotype très comparable à ce dernier, mais avec une taille inférieure et une gynécomastie inconstante. Les testicules ont un aspect histologique intermédiaire entre celui observé dans le syndrome de Klinefelter et celui du syndrome de Del Castillo. Il n'y a pas de modification des dermatoglyphes. La psychasthénie est fréquente mais sans agressivité ni tendance psychotique.

**De Lange (syndrome de).** Maladie familiale décrite par Cornélia de Lange, comportant une arriération mentale profonde un nanisme, une microcéphalie, une pilosité importante, une cyanose péribuccale, des troubles extra-pyramidaux et des déformations digitales.

**Diéthylstilbestrol (DES).** Œstrogène de synthèse. Fut utilisé dans les années 50 pendant la grossesse, produisant des déformités (*ex*: masculinisation) et cancers affectant la descendance.

**Dysarthrie.** Difficulté de parole résultant d'une paralysie ou d'une ataxie des muscles des organes de la phonation (langue, lèvres, voile du palais, larynx). Il s'agit d'un trouble purement moteur de la parole, alors que l'aphasie motrice touche plus spécifiquement la production de certains phonèmes.

**Dysgénésie.** Anomalie de développement d'un organe ou d'un tissu en cours de formation, quelle qu'en soit la cause, et aboutissant à une insuffisance, une atrophie, une absence de différenciation ou une déformation. *Voir* Dysplasie.

**Dysphonie.** Perturbation de l'émission des sons non articulés (voisements) aussi bien que la parole, et non de la réalisation arthrique elle-même, mais pouvant accompagner certaines dysarthries (*ex*: voix chuchotante, voix grêle, etc.).

**Dysplasie.** Trouble congénital du développement d'un ou de plusieurs organes (polydysplasie) entraînant des difformités. *Voir* Dysgénésie.

## E

**Éclampsie.** Étymologiquement, signifie « faire explosion ». Terme presque uniquement utilisé pour désigner l'état convulsif observé au cours de la grossesse, près de l'accouchement ou pendant. L'éclampsie correspond à une véritable crise épileptique, conséquence de troubles métaboliques. C'est un léger facteur de risque de troubles du développement de la descendance.

**Encéphalocèle.** Hernie crânienne d'un sac méningé contenant du liquide céphalorachidien et du tissu nerveux encéphalique. Est fréquemment associé à la déficience intellectuelle.

**Encéphalopathie.** Nom donné à un ensemble de troubles cérébraux, sans comporter de lésions cérébrales caractéristiques. La cause est généralement inconnue.

**Encoprésie.** Émission de selles chez l'enfant de plus de 3 ans, en dehors des normes de propreté sociales et en l'absence de lésions neurologiques. Elle fait typiquement partie d'un tableau de régression affective.

**Épicanthus.** Repli cutané plus ou moins marqué masquant l'angle interne de l'œil chez certains sujets tout à fait normaux, mais aussi chez certains déficients mentaux (notamment les trisomies 21). Aussi désigné sous le nom de « pli épicanthique » ou « mongolique ». La dernière appellation est désuète.

**Épigenèse.** Doctrine opposée à celle de la préformation selon laquelle le développement du corps est déterminé par l'interaction des gènes avec l'environnement. Elle affirme que l'ADN constitue le plan de construction de l'organisme, mais que la manière dont se développe finalement l'organisme dépend de facteurs environnementaux.

**Euploïdie.** Caractère des noyaux ou des cellules qui possèdent un nombre égal chacun des  $n$  chromosomes qui composent le génome. Chez l'humain normal, donc euploïde, on observe 23 paires de chromosomes.

## F

**Falta (syndrome de).** Caractérisé par des troubles mentaux délirants, hallucinatoires, avec autisme, défaut d'initiative et de mise en train, associés à un eunuchoïdisme tardif avec hypothyroïdie, évoluant vers la cachexie.

## G

**Gaucher (maladie de).** Anomalie héréditaire du métabolisme cérébral des lipides, comportant dans la forme aiguë du nourrisson un syndrome pseudo-bulbaire, une hypertonie musculaire diffuse et un retard psychologique avec apathie et indifférence, associés à une splénomégalie, une pigmentation dermique et des lésions osseuses.

**Gonosome.** Chromosome responsable de la détermination génétique du sexe. Les deux gonosomes sont le X et le Y, la paire XY déterminant le mâle et la paire XX la femelle. Voir Autosome.

## H

**Hallucination.** Perception sans objet. Peut être rudimentaire (acouphènes, phosphènes) ou complexe (les voix entendues par les schizophrènes) ou même être de nature plutôt cognitive (paramnésie reduplicative dans le syndrome de Capgras).

**Hartnup (maladie de).** Maladie du trouble du métabolisme du tryptophane, comportant des manifestations cutanées pellagroïdes et de photosensibilité, une ataxie cérébelleuse évoluant par poussées et une détérioration mentale progressive. En l'absence de traitement on peut voir apparaître des hallucinations ou un délire.

**Heller (Démence de).** Heller a décrit une forme spéciale de démence infantile apparaissant vers 3 ans, faite de régression, de troubles du langage importants, associés à de l'angoisse et évoluant vers un état de stupidité avec conservation d'un faciès intelligent.

**Homéotique.** Qualifie des gènes dont la mutation résulte, chez les invertébrés, de la transformation d'un organe en un autre. Exemple : la mutation ophtalmoptera provoque l'apparition d'une aile à la place de l'œil. Se distingue de pléiotrope (voir Pléiotrope).

**Hunter (maladie de).** Variété de mucopolysaccharidose qui s'accompagne, comme la maladie de Hurler, d'une élimination urinaire de quantités importantes de chondroïtine-sulfate B et d'héparine sulfate, mais qui s'en distingue par une transmission récessive liée au sexe, l'absence d'opacités cornéennes et une évolution moins sévère.

**Hurler (maladie de).** Lipidochondrodystrophie familiale héréditaire, comportant un nanisme difforme avec cyphose (gargouillisme), une hépatosplénomégalie, des hernies, une opacification cornéenne bilatérale, une insuffisance rénale, une insuffisance cardiaque, une insuffisance

intellectuelle importante et une élimination excessive dans les urines de mucopolysaccharides acides.

**Hydrocéphalie.** Accumulation excessive de liquide céphalorachidien dans la tête. Peut être due à une obstruction du passage du liquide céphalorachidien n'importe où, des plexi choroïdiens jusqu'aux vénules émergeant du système nerveux. Chez le jeune enfant la distension ventriculaire entraîne une augmentation parfois considérable du volume de la boîte crânienne et des degrés variables de débilité mentale. Chez le grand enfant et l'adulte, l'hydrocéphalie peut entraîner une régression intellectuelle. Il existe plusieurs traitements, dont le drain chirurgical.

## I

**Impersistance motrice.** Incapacité d'initier un mouvement sur commande verbale et de le maintenir, à la suite d'une atteinte frontale ou diffuse (*ex*: souffler une chandelle, garder les bras en croix les yeux fermés, etc.).

**Incontinentia pigmenti.** Dermatose dysembryoplasique rare frappant exclusivement les sujets de sexe féminin, débutant dès la naissance par l'apparition de macules érythémateuses et de petites bulles, souvent suivie d'une éruption de papules lichénoïdes et kératosiques, et surtout caractérisée par une pigmentation du tronc et des membres en éclaboussures, généralement bilatérale et symétrique (maladie de Bloch-Sulzberger).

## J

**Joubert (syndrome de).** Syndrome, observé chez l'enfant, caractérisé par des épisodes d'hyperpnée, des mouvements oculaires anormaux, un retard psychomoteur, une agénésie du vermis cérébelleux, et paraissant génétiquement transmis de façon récessive autosomique.

## K

**Kleine-Levin (syndrome de).** Syndrome d'étiologie inconnue caractérisé par l'association chez l'adolescent de sexe masculin d'accès d'hypersomnie de quelques jours à quelques semaines et d'une polyphagie survenant au moment des périodes de réveil. À ces deux signes, s'ajoutent des troubles du comportement (agressivité, appétit sexuel exagéré).

**Krabbe (Leucodystrophie de).** Maladie du métabolisme de la myéline débutant dans la première année, évoluant rapidement vers un tableau de tétraplégie spasmodique avec spasmes toniques et une dégradation intellectuelle profonde.

## L

**Laurence-Moon-Bardet-Biedl (syndrome de).** Syndrome polymalformatif caractérisé par l'association d'une rétinite pigmentaire, d'une obésité, d'un retard intellectuel, d'une syndactylie ou d'une polydactylie, une obésité, des troubles génitaux, et d'un hypogonadisme hypogonadotrophique.

**Leigh (syndrome de).** Encéphalopathie mitochondrienne nécrosante subaiguë du jeune enfant caractérisée cliniquement par une ataxie, des convulsions, des paralysies oculomotrices et une détérioration psychomotrice conduisant au décès en quelques mois ou années. Le foie et les reins sont souvent touchés.

**Lesch-Nyhan (syndrome de).** Encéphalopathie hyperuricémique du garçon liée à un déficit en hypoxanthine-guanine-phosphoribosyl-transférase dont le trouble le plus spécifique est un comportement automutilateur par morsure de la langue, des lèvres et des doigts dans un contexte de détérioration globale avec athétose.

**Lowe (syndrome de).** Maladie d'origine génétique due à un trouble du métabolisme des protides, survenant chez le garçon, comportant des anomalies oculaires (cataracte, glaucome), cérébrales et rénales, associées à une hypotonie et à un retard statural et mental plus ou moins marqué.

**Lupus érythémateux disséminé (LED).** Affection auto-immune inflammatoire du tissu conjonctif affectant surtout la femme, et qui provoque, entre autres dégâts, une éruption cutanée hémorragique du visage (masque de loup). Affecte aussi les reins, le cerveau, le péricarde, les articulations.

## M

**Méiose.** Processus par lequel les paires de chromosomes que contiennent les cellules reproductrices mâles et femelles se séparent pour former le sperme et l'ovule (gamétogenèse). En ce faisant, une cellule diploïde (à 46 chromosomes), aboutit à la formation de deux cellules haploïdes (à 23 chromosomes).

**Méthylphénidate (Ritaline®).** Neurostimulant non convulsivant administré par voie buccale ou parenté-

rale, dont l'activité est supérieure à celle de la caféine. Utilisé dans le traitement de l'enfant hyperactif pour réduire son agitation et augmenter sa capacité d'attention.

**Micrognathie.** Insuffisance, congénitale ou acquise, du développement de la mandibule (menton retiré ou hypoplasique). C'est un signe pouvant n'être associé à aucune autre anomalie, mais pouvant aussi s'associer à des anomalies diverses telles celles formant le syndrome d'alcoolisme fœtal.

**Moebius (syndrome de).** Syndrome congénital comportant une diplégie faciale centrale, une paralysie de la latéralité du regard, un trouble du sommeil important dûs à une hypoplasie des noyaux du VI et du VII et autres aplasies (variables) de la protubérance.

**Myéline.** Isolant lipidique entourant un axone. Substance formée par des cellules accessoires (oligodendroglies ou cellules de Schwann). La présence de cet isolant accroît la vitesse de conduction de l'influx nerveux.

## N

**Neurofibromatose (maladie de Recklinghausen).** Maladie familiale comportant des troubles pigmentaires (taches « café au lait ») et tumoraux cutanés, et des tumeurs des nerfs et parfois du cerveau. Elle est parfois accompagnée d'une débilité mentale modérée et de troubles du caractère et du comportement.

**Névrose.** Terme considéré désuet par DSM-IV, mais encore souvent utilisé. Trouble émotionnel articulé sur l'angoisse. Conçu en psychanalyse comme désordre psychologique sans trouble grave de la conscience, comportant des complexes refoulés dans l'inconscient et facteurs de troubles psychosomatiques. Se distingue de psychose par sa phénoménologie moindre et son héritabilité modeste.

**Noonan (Syndrome de).** Affection génétique à transmission autosomique dominante s'observant aussi bien chez le garçon que chez la fille, comportant un syndrome dysmorphique rappelant celui du syndrome de Turner et une sténose de l'artère pulmonaire. Le caryotype est normal. La fonction gonadique est variable : il peut y avoir agénésie gonadique, mais une fertilité normale peut aussi être observée. L'intelligence est légèrement déficiente.

## O

**Oestradiol.** Principal type d'œstrogène sécrété par les ovaires. L'oestradiol régit le développement et le

maintien des organes sexuels chez la femme, les caractères sexuels secondaires et les glandes mammaires ainsi que certaines fonctions de l'utérus et des organes accessoires, particulièrement la prolifération de l'endomètre, le développement de la caduque utérine et les modifications cycliques du col et du vagin. Il joue des rôles structurants (dès l'enfance et la puberté) et modulants (cycle menstruel) importants dans le comportement féminin.

**Ontogenèse.** Développement de l'individu à tout point de vue, psychologique, morphologique, etc. S'oppose à phylogenèse (voir Phylogenèse).

**Onycophagie.** Comportement relativement compulsif consistant à se ronger les ongles. Est associé à l'enfance mais peut persister. Manifestation d'anxiété.

## P

**Pelizaeus-Merzbacher (maladie de).** Leucodystrophie hérédofamiliale prédominant chez les garçons, débutant dès l'enfance, comportant une symptomatologie extrapyramidale et une évolution démentielle fréquente.

**Phénylcétonurie (PKU).** Anomalie héréditaire transmise de manière mendélienne autosomique récessive. Causée par l'absence d'une enzyme nécessaire pour métaboliser l'acide aminé phénylalanine. En l'absence de traitement (régime à faible teneur en phénylalanine), la phénylalanine s'accumule et entraîne un sérieux retard dans le développement cérébral avec atteinte intellectuelle.

**Phénytoïne.** Anticonvulsivant dérivé de l'hydantoïne habituellement administré par voie buccale. À long terme, il est neurotoxique. Ses effets tératogènes sont reconnus.

**Phylogenèse.** Formation de l'espèce par mutations et sélections successives. Contrairement au concept d'ontogenèse qui comporte un sens psychologique, le concept de phylogenèse est essentiellement biologique.

**Pickwick (syndrome de).** Syndrome d'origine encore imprécise comportant dans sa forme typique une obésité considérable avec polyphagie, une somnolence continue, une respiration périodique, une hypoventilation alvéolaire, une polyglobulie secondaire et une insuffisance ventriculaire droite. L'ensemble de la symptomatologie régresse parfois sous l'effet de l'amaigrissement.

**Planum temporal.** Aire corticale située en arrière des aires auditives. Il comporte la majeure partie des



de Wernicke (à gauche). Il a une importance majeure dans la compréhension du langage.

**Plaqué neurale.** Élaboration de l'ectoblaste survivant après la gastrulation au niveau de la partie dorsale de l'embryon. Se déprime en gouttière puis s'invagine, pour constituer le névraxe.

**Pléiotrope.** Capacité d'un gène à influencer plusieurs traits distincts du phénotype. *Exemple*: l'anémie falciforme, une maladie héréditaire a de multiples effets néfastes sur différents systèmes corporels: cœur, reins, cerveau, etc. S'oppose à homéotique (*voir* Homéotique).

**Prader-Labhart-Willi (syndrome de).** Nanisme, obésité, arriération mentale, insuffisance génitale (cryptorchidie chez le garçon) et diabète. L'affection peut comporter dès le premier âge une hypotonie sévère. Provient d'une cassure chromosomique de la région 15q découlant d'un gène (paternel seulement).

**Prognathie.** Position trop antérieure des bases osseuses maxillaires inférieures ou supérieures (mâchoire trop avancée et proéminente). Est liée à certains syndromes héréditaires ou chromosomiques (*ex*: syndrome d'Angelman).

**Psychose.** Désordre psychologique avec trouble grave de la conscience (*ex*: délire), synonyme de maladie mentale ou psychiatrique. Comporte aussi souvent hallucinations perceptives. Se distingue de névrose (*voir* Névrose).

## R

**Rett (syndrome de).** Grave désordre neurologique qui provoque un handicap mental associé à une infirmité motrice progressive, après une période de croissance normale. Il serait une des causes les plus fréquentes de handicap mental chez les filles. L'origine génétique X-liée apparaît la plus probable.

**Rubéole.** Maladie infectieuse et contagieuse, généralement bénigne, immunisante, causée par un virus de la famille des Togaviridae (genre Rubivirus) et qui se transmet par voie aérienne ou transplacentaire. Les principaux symptômes sont fièvre, gonflement des ganglions lymphatiques du cou et éruption cutanée de macules rosées sur tout le corps. La rubéole maternelle peut engendrer chez le fœtus une encéphalopathie grave avec débilité mentale subséquente.

## S

**Stéroïde.** Se dit de toute substance dérivée du cyclopentago-perhydrophénantrène (corticoïde, œstrogène, androgène, progestatif). Constitué de quatre anneaux de carbone reliés entre eux. Les stéroïdes hormonaux sont dérivés des stérols, isolés à partir de glandes endocrines (corticosurrénales, ovaire, testicule, placenta) et déterminent presque entièrement la différenciation sexuelle des mammifères.

**Strabisme.** Manque de coordination musculaire empêchant la direction convergente des yeux vers un même objet rendant impossible la vision binoculaire.

**Sturge-Weber (maladie de).** Affection du groupe des phacomatoses comportant un angiome plan de la face, dans le territoire sensitif du nerf trijumeau, avec, du même côté, une atrophie et des calcifications du cortex cérébral et un angiome méningé. Cette maladie justifie parfois l'hémisphérectomie (excision de l'hémisphère cérébral) chez le nourrisson.

## T

**Toxoplasmose.** Infection parasitaire, comportant dans sa forme congénitale une hydrocéphalie, des convulsions, une chorioretinite, une cataracte et des calcifications intracrâniennes. L'arriération mentale est très fréquente.

**Trichotillomanie.** Manie compulsive de s'arracher les cheveux ou les poils. Est associé à l'anxiété et affecte davantage le sexe féminin.

## U

**Urines à odeur de sirop d'érable (maladie des).** Encéphalopathie sévère à début néonatal avec convulsions, état stuporeux, rigidité, une odeur particulière des urines rappelant le sirop d'érable ou le sucre brûlé et une excrétion urinaire de grandes quantités d'acides cétoniques.

## W

**Wilson (maladie de).** Maladie à transmission Mendélienne, comportant un trouble du transport du cuivre dans tout l'organisme avec accumulation de ce métal dans le foie, le cerveau, l'appareil oculaire et les reins. Cette accumulation se détecte cliniquement en ophtalmoscopie de la rétine. Ce phénomène entraîne des troubles moteurs et une cirrhose hépatique. La maladie peut être grandement améliorée par des

médicaments qui captent le cuivre (médicaments « chélateurs ») et l'éliminent par les urines.

## Z

**Zygote.** L'œuf fertilisé : la cellule unique, formée par la fusion des gamètes mâle et femelle, et qui se divise de nombreuses fois pour former un embryon.

# INDEX

## A

Aberration chromosomique, 24, 30-31, 124, 159, 178, 185, 201, 203-205, 207-210, 241, 375, 387-388, 390  
 Accident vasculaire cérébral (AVC), 57, 83, 233-235, 261  
 Acide aminé, 1, 3-4, 30, 187, 370, 375, 391  
 Adynamie, 58, 87, 283, 348  
 Affectivité, 35, 38, 43, 46-48, 50, 57-58, 61-62, 69, 77-93, 134, 156-157, 191-192, 196, 215, 217, 223, 231-232, 237, 248, 260, 273-274, 277, 279, 285-286, 300, 321, 331, 340, 353, 365, 371, 399, 406  
 Agnosie, 113, 247, 249, 255, 282, 328-329, 336-337  
 Agressivité, 83, 126, 143, 150-152, 156, 167, 180, 185, 193, 222-223, 233, 237, 239-240, 265, 284, 310, 371, 400, 402-403  
 Aicardi (syndrome d'), 221, 347, 388  
 Alcoolisme fœtal (syndrome d'), 159, 213-215, 225, 335, 386-387  
 Alexander (maladie de), 385, 389  
 Alexithymie, 83, 159, 225  
 Alimentation, 9, 24, 47, 50-51, 58, 69-71, 152, 158, 180, 295, 361  
 Allaitement, 9, 20, 35-36, 47, 58, 69-73  
 Allèles, 155, 178  
 Amytal sodique, 107, 339  
 Anamnèse, 177, 217, 295, 299, 305, 307, 320, 359-361  
 Aneuploïdie, 23, 137-138, 177, 201, 207  
 Angelman (syndrome d'), 167, 178, 205, 232, 366  
 Anomie, 108, 111-113, 329  
 Anorexie mentale, 150-151, 155-159, 164, 180, 233, 259-260, 262, 287, 311, 399, 402-403  
 Anxiété, 48, 71, 80, 126, 151, 156, 191-192, 221, 223-224, 231-232, 237, 239, 243, 260, 287, 310-311, 331, 354  
 Aphasie, 108-111, 131-132, 136, 248-249, 278-279, 282, 285, 300, 304-306, 318, 352, 398  
 Arnold-Chiari (malformation d'), 208, 378, 383  
 Asperger (syndrome d'), 151, 215, 221-222, 239, 428-430  
 Asymétrie (hémisphérique), 44, 60, 75, 121-138, 148-149, 220, 250, 254, 265, 338  
 Attention, 14, 46, 49-50, 54-57, 100, 112, 165, 191-192, 217, 220, 225, 235-237, 250, 254, 268, 299, 306, 310, 314, 320, 330, 337, 341, 403  
 Audiologie, 249, 336, 365, 396

Autisme, 133, 137, 151-152, 167, 189, 193-196, 215-225, 232, 235, 239-240, 247-248, 273, 287, 300-301, 311, 321, 348, 374, 395-399, 405, 428-430  
 Auto-immunité, 5, 10, 24, 126, 138, 159-160, 217, 243, 260-262, 274, 285, 347, 392-393, 445  
 Automutilation, 213, 222-223, 235, 239, 311, 374, 389  
 Autosomique dominant, 30, 133, 165, 187, 189, 190-191, 222, 262, 264, 348, 377  
 Autosomique récessif, 23, 30, 70, 163, 187, 189, 232, 264, 335-336, 346, 367, 374, 391  
 Aveugle, 14, 36, 47, 57, 59, 301, 327-332, 398

## B

Batterie de tests, 296-300, 303-305, 307, 312, 314-316, 318-320  
 Bégaiement, 10, 152, 159, 191, 193, 196, 225, 265-266, 349, 351-352, 399, 402, 405  
 Bipolaire (syndrome maniacodépressif), 80, 100, 151, 156, 166, 186, 189-192, 196, 231-232, 286-287, 348, 397  
 Boulimie, 151, 157-158, 235, 240-241, 287, 311, 399, 435  
 Bruxisme, 223-225, 372-373

## C

Canalisation, 1-10, 16  
 Canavan (maladie de), 189, 389  
 Caractères, 1, 143-146, 160, 163, 167, 178-181, 186, 209, 435  
 Carbamazépine, 223, 348, 403  
 Caryotype, 185, 201, 203, 206, 209-211  
 Cascade de développement, 1, 3-4, 29, 35, 38, 123-125, 137, 159  
 Cécité, 136, 327-329, 353, 374, 389  
 Céphalée, 70, 86, 224, 233, 266, 311, 369, 372, 377-378, 397, 402  
 Chorée, 30, 188, 190, 345-347, 390, 393  
 Chorée de Sydenham, 160, 235, 260-262, 273, 346-347, 392-393

Chromosome, 3, 24, 30-31, 124, 133, 144, 159, 163-167, 177-179, 185-186, 188-189, 191-193, 201-208, 211, 217, 222, 240-241, 262-264, 286, 376, 383, 386-388, 390, 447  
 Cockayne (syndrome de), 367, 385  
 Comportements adaptatifs, 219, 222, 298, 300, 308-309, 318, 321, 329-330  
 Cornelia de Lange (syndrome de), 83, 222-223, 239, 374, 383, 385  
 Corps calleux, 7, 78, 83, 128-129, 136, 147-149, 159, 162, 166, 208, 213, 225, 281, 329, 383, 388-389  
 Craniopharyngiome, 241, 327, 392  
 Crâniosynostose, 208, 383-385  
 Crouzon (maladie de), 336, 383  
 Cycle menstruel, 10, 137, 146, 264-267

## D

Dandy-Walker (malformation de), 379-380, 383, 388  
 Délétion (chromosomique), 167, 178, 203, 205-206, 222, 232, 241, 387-388  
 Dénomination, 97, 150, 250, 253, 304, 316  
 Dépression, 25, 47, 80-81, 86, 151, 155-159, 191-192, 196, 222-224, 232-233, 236, 241, 243, 260-262, 266-267, 286-287, 310-311, 320, 330, 348, 373, 380, 397, 399, 402-403  
 Développement du sens moral, 52, 90-93  
 Dominance manuelle, 44, 62, 116, 121-125, 127-129, 132, 137-138, 161-163, 181, 217, 337  
 Dopamine, 11-12, 25, 36, 79, 129-130, 147, 150-152, 155-157, 191-194, 196, 220, 222-223, 235, 238, 243, 265-267, 274, 344, 351, 373, 393, 402  
 Droitier, 44, 116, 121-129, 131, 134, 161, 163  
 Dysarthrie, 238, 247-248, 268, 295, 339, 345, 349-350, 365, 378, 403, 405  
 Dyscalculie, 113, 239, 247, 255, 282  
 Dyscontrôle épisodique, 152, 223, 239-240  
 Dyséidétique (dyslexie), 251, 400, 404  
 Dysgénésie, 133, 165, 208, 217, 251, 345, 348, 359, 369, 384, 387-389  
 Dyskinésie, 150, 224, 264, 343, 345-347, 349, 375, 390, 402-403  
 Dyslexie, 28, 74, 110, 112-113, 125, 137, 159, 167, 188, 191, 196, 225, 239, 249-255, 273, 276, 280, 284, 286, 306, 315, 374, 398-400, 404-406  
 Dysmorphie, 213-215, 222, 359, 370, 374, 383-385, 390, 416  
 Dysphasie, 74, 231, 247-249, 255, 274, 277, 339, 350, 404, 410, 423-425  
 Dysphonétique (dyslexie), 250-251, 400, 404  
 Dysphonie, 247-250, 365  
 Dysprosodie, 83-84, 239, 255

## E

Échelle Apgar, 26, 74, 126, 298, 360-361, 367  
 Écoute dichotique, 99, 135-136, 161, 163, 217, 250, 253, 255-256, 212-214, 228-230, 337-338, 351

Électro-encéphalogramme (EEG), 41-42, 50, 78, 158, 165, 214-215, 218, 220-221, 233, 235, 237, 249-250, 285, 367-376, 380, 407  
 Empreinte sexuelle, 166-167  
 Encéphalocèle, 23, 327, 383-384  
 Encoprésie, 86, 152, 222, 235  
 Endocrinien, 130, 133, 137, 157, 165, 233-234, 240-241, 260, 266-267, 345, 347, 351, 369, 375, 392  
 Énurésie, 86, 152, 192, 196, 249, 308, 350, 372-374, 402  
 Épicanthus, 205-206, 238, 362, 385, 390  
 Épigenèse, 2-3, 10, 37  
 Épilepsie, 126, 131, 152, 166-167, 186, 189-192, 220, 233-234, 240, 249, 263-264, 266, 287, 311, 345-346, 369-377, 388-392, 398-399, 412-415  
 État délirant, 82-83, 87, 89-90, 192, 218, 221, 241, 260, 371, 431  
 Examen néonatal de Dubowitz, 359, 361-363, 365, 367  
 Exécutives (fonctions), 52, 114-116, 149, 264, 282-283, 297, 307, 317, 321, 343, 352-353  
 Explicite (mémoire), 15, 51-53, 56-57, 63  
 Externalisants (syndromes), 47, 151-152, 157, 231, 234-238, 309

## F

Fatigue chronique, 241-243  
 Fonctionnalisme, 50, 98  
 Frontal (lobe) 15, 17-18, 38, 41, 47, 51, 55-57, 75, 78-79, 83, 87, 90-91, 104, 112, 115, 128, 134, 138, 149, 155, 157-159, 215, 220-221, 231, 237-238, 248, 251, 275-276, 281-284, 343, 353

## G

Gaucher, 30, 44, 99, 116, 121-125, 127-129, 131, 161-162, 391  
 Gène, 1-5, 10, 23, 28, 35, 123-125, 155, 159, 177-179, 185-187, 190-196, 240-241, 262-263  
 Gerstmann (syndrome de), 113-114, 255, 282, 310  
 Gilles de la Tourette (maladie de), 151-152, 156, 159, 188, 191, 196, 223, 225, 234-235, 240, 263, 265, 283, 287, 311, 346, 353, 374, 393, 397, 399, 402-403, 410-412  
 Grossesse, 23-31, 125-126, 203, 206, 213-214, 251, 267, 376, 383-384, 389

## H

Hallucination, 87, 89-90, 101-103, 189, 218, 220, 261, 268, 371, 373, 403  
 Halopéridol, 191, 223, 235, 351  
 Hamartome hypothalamique, 57, 152, 239-240, 392, 434-437  
 Handicap, 27, 133, 263, 273, 295, 300-301, 317-318, 327, 329, 335, 337, 340-341, 343, 353-355, 370, 383, 396, 398-400, 403, 406



Hartnup (maladie de), 187, 391  
 Heller (syndrome de), 215, 218  
 Hémimélie, 81, 85, 89, 100-101, 237, 253, 314  
 Hémisphérectomie, 28, 75, 131-132, 377  
 Hippocampe, 15, 51-52, 55, 78, 104-105, 130, 147-149, 214, 232, 242, 276, 285-286  
 Homosexualité, 24, 160-162, 180, 259  
 Humeur, 24, 46-48, 80-83, 233, 264-266, 299, 403  
 Hunter (maladie de), 165, 189, 336, 391  
 Hurler (maladie de), 336, 366, 391  
 Hydrocéphalie, 186, 189, 208, 214-215, 217, 327, 348-349, 359, 375, 378-380, 384, 389, 397-398  
 Hyperactivité, 36, 86, 152-159, 165, 187, 191, 194, 196, 213-214, 225, 231-232, 234-240, 259, 268, 279, 283, 310-311, 345, 369, 376, 399-400, 402-403, 405, 407, 425-428  
 Hyperlexie, 151, 217, 231, 247, 255, 443-445  
 Hyperplasie surrénalienne congénitale (HSC), 30, 160, 163, 204  
 Hypersomnie, 164, 243, 262, 266, 373  
 Hypertélorisme, 203, 206, 238, 362, 374, 383-387, 390  
 Hyperthyroïdisme, 105, 233, 260, 345, 393  
 Hypertonie, 150, 167, 205-208, 347  
 Hypocortisolisme, 260  
 Hypogénitalisme, 222, 385  
 Hypotélorisme, 204-205, 207, 362, 387  
 Hypothyroïdisme, 217, 233, 241, 260, 335, 345, 348, 351, 374, 378, 380, 391, 453-454  
 Hypotonie, 70-71, 73, 150, 166-167, 205-208, 213-214, 218, 222, 240, 243, 344-345, 349, 376, 380, 385-386, 389-391, 402

## I

Identité sexuelle, 144, 149, 160, 162-164, 207, 211  
 Implicite (mémoire), 51, 55-57, 63, 105, 320  
 Incontinentia pigmenti, 166, 221  
 Infection, 26, 28, 31, 71, 73, 126, 159, 206, 217, 233-234, 242-243, 261, 327, 346, 349, 361, 367, 369-371, 375-376, 389, 392-393  
 Infirmité motrice cérébrale, 222, 225, 273, 340, 343, 345-346, 349, 353-355, 407  
 Insensibilité cellulaire aux androgènes (SICA), 160, 163-164  
 Internalisants (syndromes), 46, 151, 159, 231-234, 309

## J

Joubert (syndrome de), 348, 374  
 Jumeaux, 24, 125-126, 158, 178-185, 190-196, 217, 225, 234, 248-249, 261, 375

## K

Kleine-Levin (syndrome), 83, 164, 239-241, 259-260, 262, 273, 373-374  
 Klinefelter (syndrome de), 124, 160, 207-209, 399  
 Krabbe (maladie de), 273, 286, 343, 346, 349, 389

## L

Landau-Kleffner (syndrome de), 247, 248, 287  
 Langage, 28, 38-39, 53-54, 86, 104-115, 125-127, 133-137, 149, 152, 165, 209, 215-222, 247-255, 279-280, 288, 296-297, 300-301, 314, 317-319, 329, 336-339, 349-352, 398, 404  
 Laurence-Moon-Barder-Biedl (syndrome de), 124, 240-241, 367, 385  
 Lecture, 74-75, 109-114, 126, 129, 131, 135-136, 191-192, 249-255, 273, 280-281, 285, 296, 306, 315-316, 319, 328, 332, 337-341, 350, 404-405  
 Leigh (syndrome de), 190, 346, 389  
 Lesbianisme, 161-162  
 Lesch-Nyhan (syndrome de), 23, 30, 165, 189, 223, 239-240, 287, 346, 374, 389, 391  
 Lithium, 223, 373, 402  
 Lowe (syndrome de), 189, 240, 385  
 Lupus érythémateux, 260-262, 266, 273, 287, 347-348, 392-393, 445-447

## M

Macrocéphalie, 166, 206-207, 217, 348, 384-385, 387, 389  
 Malnutrition, 28-29, 35, 69-70, 159, 225, 345, 375  
 Manie, 80-82, 87-88, 154, 191, 232, 234, 236, 259, 266, 373  
 Médicaments, 31, 71-72, 158, 194, 222-223, 233-235, 335-336, 346-347, 361, 369-371, 378, 401-403, 406-407  
 Médulloblastome, 9, 285, 392, 433-434  
 Méiose, 201, 206  
 Mémoire (mnésie), 15, 51-52, 55, 98, 104-105, 112-116, 149, 185, 221, 225, 233-234, 250, 254, 268, 283, 285, 304, 312, 314-315, 318-320, 328, 330, 338, 341, 380, 400, 403  
 Ménopause, 150, 266-267, 273-274  
 Mérycisme, 70-71, 152  
 Métabolique (maladie), 222, 349, 370, 383, 385, 388, 391  
 Microcéphalie, 166-167, 205-208, 214, 217, 222, 233, 327, 348, 359, 376, 384-390  
 Micrognathie, 208, 362, 374, 385-387, 390  
 Migration, 2, 6, 8, 10-12, 15, 29, 125, 131-133, 151, 220, 251, 277-280, 306, 349, 383, 388-389  
 Mitose, 6, 9, 70, 178, 433  
 Molécules d'adhésion cellulaire, 2, 9, 138  
 Monosomie, 133, 167, 203, 205-207, 383, 390  
 Mortalité cellulaire (apoptose), 6-9, 11, 16, 31, 145, 159  
 Motricité, 9, 35, 43, 46, 55, 57, 75, 149, 161, 218, 222, 300, 319, 330, 343-344, 349, 351, 353-355, 364, 396  
 Mutisme électif, 89, 151, 247-249

## N

Nanisme, 70, 222, 240-242, 318, 367, 374, 384-385, 387-388  
 Narcolepsie, 188-190, 261, 372-373  
 Noonan (syndrome de), 124, 385, 387, 390  
 Noradrénaline, 11, 13, 138, 147, 155-156, 196, 224, 238, 260

Noyaux gris, 18, 51, 55-56, 58, 91, 104, 129, 160, 215, 220, 222, 224, 235, 261, 263, 283, 287, 320, 345-346, 348, 390, 393, 448

## O

Obésité, 166, 231, 235, 240-241, 362, 367, 385, 387  
 Obsessionnel-compulsif (syndrome), 91-92, 151, 158, 191, 222, 224, 235, 239, 261-263, 273, 287, 311, 320, 353, 371, 402  
 Obstétrique, 27-28, 71-73, 217, 298, 360, 375, 380, 387  
 Occipital (lobe), 14, 37, 75, 114, 128, 328  
 Orientation sexuelle, 25, 149, 160-162, 166, 207, 209, 211, 259

## P

Pariétal (lobe), 3, 14, 29, 55-56, 102, 104, 112-114, 128, 251, 282, 285, 310, 339, 352  
 Pelizaeus-Merzbacher (maladie de), 189, 346, 349, 389  
 Perception auditive, 114, 136, 313  
 Perception tactile, 136, 313, 319, 330  
 Période critique, 3-4, 6, 30-31, 35-38, 107, 114-115, 161, 388  
 Personnalité, 46, 80, 86-87, 91, 100, 153-156, 193, 195-196, 209, 234, 239, 259-260, 280, 283, 297-299, 308-311, 320-321, 329-330, 341, 370, 380  
 Phénotype, 1, 3, 5, 35, 159-160, 178-181, 183-187, 193, 196, 204, 206, 208, 209, 211  
 Phénylcétonurie (PKU), 31, 186-188, 217, 220, 370, 388, 391  
 Phénytoïne, 31, 72, 403  
 Phylogénèse, 12-15, 55, 59, 62, 343  
 Pickwick (syndrome de), 240-241, 348  
 Planum temporal, 128-129, 136-137, 148-149, 251-252, 274  
 Potentiels évoqués, 20, 36, 41, 50, 60-63, 99, 107, 134-135, 215, 220, 243, 252, 288, 328, 337, 339, 350, 367  
 Prader-Willi (syndrome de), 30, 167, 179, 188, 205, 222-223, 239-241, 345, 374, 383, 385, 399  
 Prématuration, 6, 20, 25-28, 30, 35-36, 39, 74, 105, 276, 345, 349, 366, 375, 397  
 Principe de Kennard, 28, 276-277, 286  
 Prognathie, 233, 362, 387  
 Prosopagnosie, 84-85, 329  
 Psychopathie, 47, 91, 148, 151-153, 155-157, 180, 273, 283, 287, 353  
 Psychopathologie, 27, 47, 91, 148, 157, 159, 191, 196, 297, 308, 310-311, 321, 329  
 Psychose, 28, 71, 82-83, 87, 89-91, 103, 126, 152-153, 156, 166, 187, 189, 209, 219, 240, 248, 260-261, 266-267, 300, 310, 318, 329, 368, 395, 398, 402, 435  
 Psychotrope, 71-72, 152, 155-156, 214, 262, 267-269, 370, 402  
 Puberté, 6, 10, 15, 47, 52, 78-80, 84, 98-99, 104, 107-108, 115, 138, 146, 149-151, 156-157, 159, 162-164, 208, 219, 259-269, 273-274, 318, 320, 348, 392, 435

## Q

Quotient intellectuel (QI), 26-27, 36, 51, 74, 79, 99, 180, 182-185, 187, 195, 239, 249-251, 276-281, 286, 351, 353, 370-371, 374

## R

Raisonnement, 150, 184, 307, 316, 330  
 Réadaptation, 281, 335, 351, 355, 395-396, 398, 403-405  
 Réflexe, 1, 14-15, 19, 29, 41-43, 52-55, 58, 60-63, 106, 123, 218, 238, 263, 298, 328, 354, 359, 361, 363-365  
 Retard mental, 74-75, 99-100, 126, 133, 152, 159, 165-166, 186-189, 195-196, 205-209, 211-216, 222-223, 234-235, 240-241, 247-248, 261, 300, 318, 321, 329, 345, 348, 367-370, 374-377, 380, 384-387, 389-391, 397, 399, 405-406  
 Rétinite pigmentaire, 30, 186, 190, 240, 287, 366-367, 385  
 Rett (syndrome de), 143, 152, 189, 213, 215-216, 218, 220-221, 223, 239-240, 287, 399, 405  
 Ritaline®, 237-238, 369, 402-403  
 Rubéole, 25, 28, 31, 217, 327, 335, 349, 366-367, 375-376, 383

## S

Schizophrénie, 23, 82, 125, 151-152, 155, 159, 180, 186, 189, 194-196, 216-220, 225, 235, 247-248, 265-266, 273, 286-287, 311, 348, 399  
 Sclérose tubéreuse, 189, 217, 327, 347, 374, 377, 389  
 Sérotonine, 12, 25, 36, 138, 147, 151, 155, 159, 192-196, 214, 220, 222, 232, 235, 238, 243, 260, 265-269  
 Signes subneurologiques, 215, 219, 237-238, 250, 359, 361, 364-365  
 Situs inversus, 28, 123-125  
 Sommeil, 3, 24, 27, 42, 50, 61, 79-80, 86, 149, 189, 191, 215, 222, 224, 233-235, 242-243, 261-262, 265, 284, 288, 299, 318, 368, 371-374, 402-403  
 Spécialisation hémisphérique, 28, 44, 54, 60, 83, 125, 128-129, 131, 133-138, 146, 210, 217, 250, 255, 264-265, 279-280, 317, 327-328, 337-339, 352, 416  
 Stéroïde, 2, 10, 30, 44, 52, 72, 125, 129, 133, 137, 144-150, 159, 163-164, 233-234, 260, 264-267, 273-274, 345, 349, 402  
 Strabisme, 189, 208, 213, 218, 233, 262, 380, 385-386, 389-390, 399  
 Stress, 23-31, 125, 149, 151-152, 155, 159, 161, 181, 224, 231, 238, 241-243, 262, 266, 311, 318, 349, 351, 371-373  
 Stress post-traumatique (syndrome de), 148, 151, 241-242, 318  
 Sturge-Weber (syndrome de), 131, 327, 370, 377, 416-418  
 Suicide, 36, 86, 92, 126, 162, 222, 233, 259, 260, 262, 267, 431-432  
 Surdité, 136, 165-166, 178, 186, 205, 247-248, 328, 335-341, 353, 367, 378, 387, 389-391  
 Syntaxe, 50, 105-106, 132, 135-136, 248, 254, 315, 336  
 Système immunitaire, 6, 25, 29, 72, 122, 137-138, 149, 178, 181, 191, 261, 265

## T

Tachistoscopie, 135-136, 237, 337, 351  
 Tempérament, 25, 46-47, 80, 90, 150, 153, 191, 215, 248, 268, 279, 298-299  
 Temporal (lobe), 3, 14, 51, 55-56, 79, 82-83, 104, 112, 114, 215, 220-221, 231, 249, 251, 254, 284-285, 339  
 Tératologie, 30-31, 268  
 Testostérone, 10, 52, 127, 129-130, 137-138, 146-147, 149-150, 155-157, 159, 161, 164, 209, 264, 349  
 Tic, 196, 224, 234-235, 248, 265-266, 343-346, 403, 410-411  
 Toxine, 9, 24-25, 28-29, 36, 71-73, 187, 203, 214, 263, 285, 327, 336, 345, 349, 352, 375, 378, 383, 388, 391-393, 402  
 Toxoplasmose, 25, 31, 327, 335, 349, 366, 375-376  
 Traumatisme cérébral, 31, 39-40, 127, 152, 159, 190, 221, 223-225, 234, 276, 281, 283, 285-288, 308, 347, 350-352, 370-375, 378, 395, 397-398, 404-405  
 Tremblement, 187, 215, 264, 268, 345-346, 348, 389-390, 402, 411  
 Trichotillomanie, 151, 222, 235, 266  
 Trisomie, 23-24, 133, 179, 201, 203, 205-207, 225, 235, 241, 255, 286, 345, 347, 349, 366, 383, 388, 390, 397, 399  
 Trouble d'apprentissage, 27, 137, 214, 221, 225, 231, 238-239, 259, 285, 310, 319, 388, 390, 396-397, 399, 404-405

Tumeur cérébrale, 267, 346, 377-379, 385-387, 389, 391-392, 405, 433-434  
 Turner (syndrome de), 124, 133, 160, 167, 203-204, 207-209, 241, 390, 397, 399, 447-448

## V

Vertige, 224, 344, 369, 372, 378, 403  
 Visuoconstructive (fonction), 102-103, 313  
 Visuospatiale (fonction), 129, 131-133, 146, 149, 159, 278-280, 312, 320, 400

## W

Wilson (maladie de), 30, 188, 233-235, 263-264, 287, 296, 345-348, 390, 393

## X

X-lié, 23, 70, 124, 152, 161, 164-166, 178, 185, 187, 189, 221-222, 287, 335-336, 379, 389

